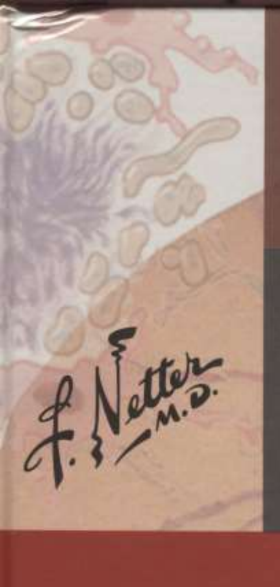
Карл Э. Мисулис
Томас К. Хэд



СПРАВОЧНИК ПО НЕВРОЛОГИИ Неттера

Karl E. Misulis, Thomas C. Head

МЕДпресс информ

Справочник по неврологии Неттера

Карл Э. Мисулис
Томас К. Хэд

Главный художник
Фрэнк Г. Неттер

Художники
Джон А. Крейг
Карлос А.Г. Мачадо

Перевод с английского

Москва
«МЕДпресс-информ»
2019

УДК 616.8(035)
ББК 56.12
М65

Авторы и издательство приложили все усилия, чтобы обеспечить точность приведенных в данной книге показаний, побочных реакций, рекомендуемых доз лекарств. Однако эти сведения могут изменяться.

Информация для врачей. Внимательно изучайте сопроводительные инструкции изготовителя по применению лекарственных средств.

Книга предназначена для медицинских работников.

Перевод с английского: ***А.О.Дяченко***.

Мисулис К.Э.

65 Справочник по неврологии Неттера / Карл Э. Мисулис, Томас К. Хэд ; пер. с англ. – М. : МЕДпресс-информ, 2019. – 608 с. : ил.

ISBN 978-5-00030-602-4

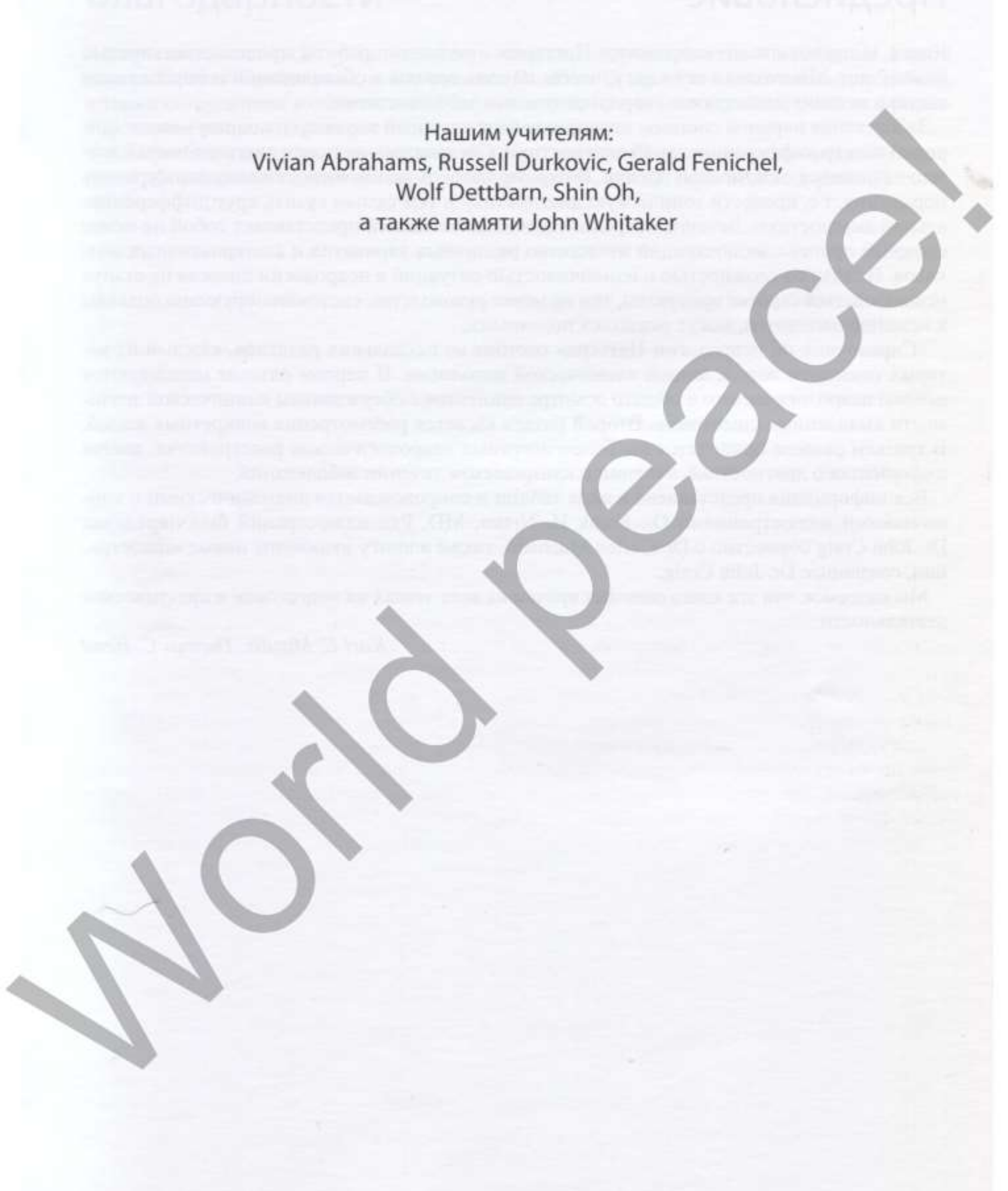
«Справочник по неврологии Неттера» – результат совместной работы двух американцев: преподавателя, профессора неврологии К.Э.Мисулиса и практикующего невролога Т.С.Хэда. Разделы справочника посвящены основам неврологического и общего осмотра пациентов, рассмотрению конкретных жалоб, клинической картине, диагностике, лечению и течению наиболее значимых неврологических расстройств. Вся информация представлена в виде таблиц и сопровождается анатомическими и клиническими иллюстрациями одного из известнейших медицинских художников современности, доктора Фрэнка Г.Неттера.

Структура и содержание книги оптимальны как для обучения неврологии студентов медицинских вузов, ординаторов, аспирантов, повышения квалификации неврологов и специалистов смежных специальностей, так и для использования ее в качестве справочной литературы в ежедневной практической деятельности неврологов, нейрохирургов, психиатров, терапевтов, кардиологов, эндокринологов, гематологов, инфекционистов.

УДК 616.8(035)
ББК 56.12

ISBN 978-0-323-48254-7

ISBN 978-5-00030-602-4



Нашим учителям:
Vivian Abrahams, Russell Durkovic, Gerald Fenichel,
Wolf Dettbarn, Shin Oh,
а также памяти John Whitaker

Предисловие

Книга «Справочник по неврологии Неттера» – результат работы продолжительностью более 2 лет. Мы создали эту книгу, чтобы помочь врачам в обследовании и определении тактики ведения пациентов с неврологическими заболеваниями.

Заболевания нервной системы зачастую имеют сложный характер и подразумевают широкий спектр дифференциальной диагностики. Следовательно, поиск диагноза всегда должен начинаться с системной оценки. В первую очередь необходимо локализовать уровень поражения, т.е. провести топическую диагностику и тем самым сузить круг дифференциальной диагностики. Лечение неврологических заболеваний представляет собой не менее сложный процесс, включающий множество различных вариантов и альтернативных подходов. В связи со сложностью и изменчивостью ситуаций в неврологии никогда не станут использоваться строгие протоколы, тем не менее руководства, систематизирующие подходы к ведению пациентов, могут оказаться полезными.

«Справочник по неврологии Неттера» состоит из нескольких разделов, каждый из которых посвящен определенной клинической нозологии. В первом разделе описываются основы неврологического и общего осмотра пациентов с обсуждением клинической значимости выявленных симптомов. Второй раздел касается рассмотрения конкретных жалоб. В третьем разделе приводятся наиболее значимые неврологические расстройства, дается информация о диагностике, лечении и клиническом течении заболеваний.

Вся информация представлена в виде таблиц и сопровождается анатомическими и клиническими иллюстрациями Dr. Frank H. Netter, MD. Ряд иллюстраций был переделан Dr. John Craig совместно с Dr. Carlos Machado, также в книгу включены новые иллюстрации, созданные Dr. John Craig.

Мы надеемся, что эта книга поможет врачам на всех этапах их подготовки и практической деятельности.

Karl E. Misulis, Thomas C. Head

Благодарности

Авторы выражают свою признательность всем людям, участвовавшим в создании данной книги. Особая благодарность выражается Dr. John Craig за его замечательную работу, а также сотрудникам издательства Elsevier, которые принимали активное участие в редактировании, выпуске и распространении этой книги.

Авторы благодарят тех, кто составил их теоретическую базу, обучил практическим навыкам и сформировал педагогический стиль: учителей, коллег, студентов и друзей.

Об авторах

Karl E. Misulis, MD, PhD – профессор неврологии в университете Вандербильта и невролог в клинике Semmes-Murphey в г. Джексон, штат Теннесси. Получил диплом бакалавра в Королевском университете (Канада), степень доктора медицины (MD) в университете Вандербильта и степень доктора философии (PhD) в научном центре здоровья университета г. Сиракузы, штат Нью-Йорк. Автор 16 книг и соавтор глав во многих других книгах. Ведет активную лекторскую работу среди врачей, студентов медицинских факультетов, ординаторов, аспирантов и групп пациентов. Его стиль изложения материала на лекции отчасти связан с опытом выступления в качестве стендап-комика. Является клавишником в благотворительной рок-группе Hearts & Minds (в переводе с *англ.* – «Умы и души»).

Thomas C. Head, MD – невролог в клинике Semmes-Murphey в г. Джексон, штат Теннесси. Учился, а затем сам преподавал в университете г. Бирмингем, штат Алабама. Имеет богатый опыт работы в отделении общей неврологии, в частности с пациентами, страдающими нервно-мышечными заболеваниями. Благодаря опыту преподавания на всех уровнях изучения медицины, от студентов медицинских факультетов до практикующих врачей, Dr. T.C.Head является востребованным лектором, владеющим достоверной информацией и динамичным стилем ее изложения. Это его второй опыт сотрудничества с Karl E. Misulis. Ранее Dr. T.C.Head уже выступал в качестве соавтора 3-го издания книги Essentials of Clinical Neurophysiology (Elsevier). Является вокалистом и перкуссионистом в благотворительной рок-группе Hearts & Minds.

Frank H. Netter, MD

Frank H. Netter родился в 1906 г. в Нью-Йорке. Перед поступлением в медицинский колледж Нью-Йоркского университета изучал искусство в Лиге студентов-художников и Национальной академии дизайна. Получил степень доктора медицины (MD) в 1931 г. В студенческие годы наброски из записной книжки Dr. F.H.Netter привлекли внимание работников медицинского факультета и других врачей, что впоследствии позволило ему зарабатывать, занимаясь созданием иллюстраций для статей и учебников. После начала хирургической деятельности в 1933 г. Frank H. Netter продолжал заниматься созданием иллюстраций, однако в конечном счете предпочел отказаться от медицинской практики и полностью посвятить себя искусству. После службы в армии США во время Второй мировой войны Dr. F.H.Netter начал работу в фармацевтической компании CIBA (ныне известной как Novartis Pharmaceuticals). Результатом этого 45-летнего сотрудничества стало создание великолепного сборника медицинских иллюстраций, хорошо знакомого врачам и другим медицинским работникам по всему миру.

Издательство Icon Learning Systems приобрело коллекцию Dr. Frank H. Netter в июле 2000 г., обновило его оригинальные иллюстрации и добавило к ним новые, созданные художниками, обучавшимися стилю Dr. F.H.Netter. В 2005 г. издательство Elsevier, Inc. выкупило всю коллекцию F.H.Netter и все публикации у издательства Icon Learning Systems. В настоящее время существует более 50 публикаций, посвященных искусству Dr. Frank H. Netter, все они могут быть приобретены через издательство Elsevier, Inc.

Работы Dr. F.H.Netter – один из наиболее прекрасных примеров использования иллюстраций в преподавании медицины. Сборник медицинских иллюстраций Frank H. Netter в 13 томах, включающий более 20 000 авторских рисунков, был и остается одним из самых известных опубликованных медицинских произведений. «Атлас анатомии человека» F.H.Netter, впервые изданный в 1989 г., содержит анатомические иллюстрации из коллекции Frank H. Netter. Книга была переведена на 16 языков и к настоящему моменту является самым популярным анатомическим атласом среди медицинских работников по всему миру.

Иллюстрации F.H.Netter ценятся не только за их эстетику, но и, что более важно, за интеллектуальное содержание. В 1949 г. Dr. F.H.Netter писал: «…точно отразить суть вещей – вот в чем цель любой иллюстрации. Неважно, насколько красив рисунок, насколько точны и изящны его линии – он не будет иметь значения для медицины, если в нем не будут отражены детали, поясняющие задумку медицинской иллюстрации». Планирование, концепция и взгляд F.H.Netter на иллюстрацию, а также подход к ее созданию – это то, что одушевляет его рисунки и делает их такими высокоинтеллектуальными.

Frank H. Netter, MD, врач и художник, скончался в 1991 г.

Сокращения

DWI диффузионно-взвешенное изображение
HbA_{1c} гликозилированный гемоглобин
HTLV-1 Т-лимфотропный вирус человека 1-го типа

АГ артериальная гипертензия
АД артериальное давление
АКТГ адренокортикотропный гормон
АНА антинуклеарные антитела
БАК биохимический анализ крови
БАС боковой амиотрофический склероз
ВИЧ вирус иммунодефицита человека
ВП вызванные потенциалы
ВСА внутренняя сонная артерия
ГКС глюкокортикостероиды
ДППГ доброкачественное пароксизмальное позиционное головокружение
ДС БЦА дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий
ЖКТ желудочно-кишечный тракт
ЗМА задняя мозговая артерия
ИВЛ искусственная вентиляция легких
КОМТ катехол-О-метилтрансфераза
КТ компьютерная томография, компьютерная томограмма
КТА компьютерная томографическая ангиография
КФК креатинфосфокиназа
ЛФК лечебная физкультура
МРА магнитно-резонансная ангиография
МРВ магнитно-резонансная венография
МРТ магнитно-резонансная томография
МСА мультисистемная атрофия
НПВП нестероидные противовоспалительные препараты
НСВН наследственная сенсорно-вегетативная невропатия
ОАК общий анализ крови
ОВДП острая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия
ОИТ отделение интенсивной терапии
ОНМК острое нарушение мозгового кровообращения
ОФЭКТ однофотонная эмиссионная компьютерная томография
ПМА передняя мозговая артерия
ПЭТ позитронно-эмиссионная томография
САК субарахноидальное кровоизлияние
СД сахарный диабет
СИОЗС селективные ингибиторы обратного захвата серотонина
СКВ системная красная волчанка
СМА средняя мозговая артерия
СПДКС синдром периодических движений конечностей во сне
СПИД синдром приобретенного иммунодефицита
СОЭ скорость оседания эритроцитов
ТИА транзиторная ишемическая атака
УЗИ ультразвуковое исследование
ХВДП хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия
ХОБЛ хроническая обструктивная болезнь легких

ЦНС центральная нервная система
ЦСЖ цереброспинальная жидкость
ЧМТ черепно-мозговая травма
ЭКГ электрокардиография, электрокардиограмма
ЭМГ электромиография
ЭНМГ электронейромиография
ЭхоКГ эхокардиография
ЭЭГ электроэнцефалография, электроэнцефалограмма

Содержание

1 Обследование

Сбор анамнеза

Анамнез	
Цели сбора анамнеза	• Установить причину, по которой пациент обратился к врачу. • Уточнить имеющуюся клиническую картину, включая: • симптомы; • их продолжительность; • периодичность их появления; • провоцирующие факторы; • условия купирования; • возможное наличие подобных проблем в личном и/или семейном анамнезе. • Определить возможные факторы, предрасполагающие к развитию данного патологического состояния. • Определить, какие пункты обследования потребуют особого внимания
Компоненты анамнеза	
Компонент	**Важные элементы**
Основная жалоба	• Является главным поводом обращения к врачу. • Обычно записывается со слов пациента. • Могут быть описаны и другие жалобы, связанные или не связанные с основной
Характеристики пациента	• Возраст. • Пол. • Доминантная рука
История настоящего заболевания	Относительно имеющихся симптомов узнайте: • Как они развивались? • Как давно они возникли? • Как часто они возникают и как долго сохраняются (или имеют ли они эпизодический характер)? • Каков характер симптомов? • Где они локализуются? • Какие факторы усугубляют или ослабляют их?
Медицинский анамнез	Спросите о: • возникновении каких-либо проблем со здоровьем ранее, вне зависимости от их предполагаемой связи с основной жалобой; • специфических проблемах, которые могут быть связаны с жалобами пациента
Анамнез хирургических вмешательств	Спросите о: • всех ранее проведенных операциях, даже в детстве; • любых осложнениях ранее проведенных процедур
Фармакологический и аллергологический анамнез	Спросите о: • всех лекарственных препаратах, принимаемых пациентом сейчас или ранее; • аллергических реакциях и гиперчувствительности к лекарствам и/или определенным пищевым продуктам. Узнайте также о наличии аллергии на контрастные вещества, которые могут быть использованы при проведении обследования

Компонент	Важные элементы
Обследование систем органов	Необходимо провести детальное обследование всех систем органов с акцентом на тех, которые могут иметь отношение к жалобам. Необходимо спросить об одном или нескольких параметрах, указанных в методике сбора анамнеза, в отношении: • общего состояния, самочувствия и боли; • нервной системы и психического состояния; • глаз, ушей, носа и рта, включая анализ зрения; • сердечно-сосудистой системы; • дыхательной системы; • желудочно-кишечного тракта (ЖКТ); • мочеполовой системы и молочных желез; • опорно-двигательного аппарата; • кожи и иммунной системы; • системы крови; • эндокринной системы, включая гормональные нарушения
Социальный анамнез	• Семейное положение и/или половой анамнез. • Место работы и трудовой анамнез. • Привычки, включая курение, употребление алкоголя и психоактивных веществ

Неврологический осмотр

ФИО:____________________ Возраст: _____ Пол: ______ Доминантная рука: __________
Дата: ____
Направивший врач: __________________________________
Основная жалоба: ___________________________________
Анамнез настоящего заболевания:

____
____
____

Медицинский анамнез

- ▫ Артериальная гипертензия (АГ)
- ▫ Сахарный диабет (СД)
- ▫ Гиперлипидемия
- ▫ Инфаркт миокарда/ишемическая болезнь сердца
- ▫ Инсульт
- ▫ Рак/опухоли
- ▫ Артрит/остеоартроз
- ▫ Инфекции
- ▫ Иммунные расстройства
- ▫ Травмы
- ▫ Прочее: __________

Анамнез хирургических вмешательств

- ▫ На черепе
- ▫ Нейрососудистые
- ▫ Сердечно-сосудистые
- ▫ На периферических сосудах
- ▫ Периферическое парентеральное питание
- ▫ На позвоночнике
- ▫ Ортопедические
- ▫ На ЖКТ
- ▫ На легких
- ▫ Прочее: __________

Семейный анамнез

- ▫ СД
- ▫ АГ
- ▫ Деменция
- ▫ Рак
- ▫ Инсульт
- ▫ Двигательные нарушения
- ▫ Артрит
- ▫ Прочее: __________

Обследование систем органов

Конституциональные симптомы
- ▫ Лихорадка/озноб
- ▫ Снижение/увеличение массы тела

Зрительная система
- ▫ Потеря зрения
- ▫ Диплопия

ЛОР-органы
- ▫ Тугоухость/звон в ушах
- ▫ Аллергии

Сердечно-сосудистая система
- ▫ Боль в груди
- ▫ Ощущение сердцебиения
- ▫ Перебои в работе сердца
- ▫ Наличие кардиостимулятора

Дыхательная система
- ▫ Одышка
- ▫ Кашель
- ▫ Уплотнение/опухоли в молочных железах

ЖКТ
- ▫ Боль в животе
- ▫ Запор/диарея
- ▫ Язвенная болезнь

Мочеполовая система
- ▫ Половые расстройства
- ▫ Недержание мочи/кала

Опорно-двигательный аппарат
- ▫ Мышечные боли
- ▫ Болезненные мышечные судороги (крампи)
- ▫ Мышечная слабость
- ▫ Артрит

Система крови
- ▫ Анемия
- ▫ Кровотечение

Кожа
- ▫ Наросты/невусы
- ▫ Гематомы

Психическая сфера
- ▫ Депрессия
- ▫ Тревога

Нервная система
- ▫ Потеря памяти/деменция
- ▫ Атаксия – походка/конечности
- ▫ Головная боль
- ▫ Боль в конечностях
- ▫ Слабость – проксимально/дистально
- ▫ Чувствительные нарушения – гипо-/анестезия или боль
- ▫ Нарушения сна

Эндокринная система
- ▫ СД
- ▫ Заболевания надпочечников
- ▫ Заболевания щитовидной железы

Прочее: __________

Текущая медикаментозная терапия, включая витаминные препараты и пищевые добавки

- ▫ ______________________
- ▫ ______________________
- ▫ ______________________
- ▫ ______________________
- ▫ ______________________
- ▫ ______________________
- ▫ ______________________
- ▫ ______________________
- ▫ ______________________
- ▫ ______________________
- ▫ ______________________
- ▫ ______________________
- ▫ ______________________
- ▫ ______________________
- ▫ ______________________

Лекарственные аллергии

- ▫ ______________________
- ▫ ______________________
- ▫ ______________________

Привычки

- ▫ Курение
- ▫ Употребление алкоголя
- ▫ Употребление наркотиков
- ▫ Физические нагрузки
- ▫ Хобби
- ▫ Характер питания

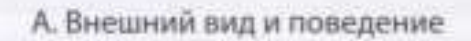
Исследование психической сферы

Компоненты исследования психической сферы	
Компонент исследования	**Методика**
Ориентация в собственной личности, пространстве и времени	Попросите пациента назвать: • его имя; • местоположение; • время и дату
Кратковременная память	• Дайте пациенту три объекта, попросите его запомнить их. • Через 5 мин попросите пациента назвать эти три объекта
Долговременная память	• Попросите пациента вспомнить события из его прошлого. • У врача должна быть возможность проверки правдоподобности данных событий. • В этом случае огромную помощь может оказать семья пациента
Зрительно-пространственные функции	• Попросите пациента скопировать фигуру. • Это могут быть пересекающиеся пятиугольники или трехмерный каркас куба. • Углы и точки пересечения должны быть расположены правильно
Счет	Пациенту предлагают выполнить простой подсчет, например посчитать сдачу
Называние	Попросите пациента назвать: • других людей в комнате; • предметы обихода, такие как часы или расческа
Речь	• Обычная беседа в кабинете врача позволяет оценить психическое состояние пациента, включая интеллект, организованность и настроение. • Следует обращать внимание не только на то, что пациент говорит, но и на то, как он преподносит информацию
Концентрация внимания	Попросите пациента выполнить следующие задачи: • Обратный счет семерками: от 100 отнимать 7 последовательно 5 раз, пока результат не станет равным 65. • Обратное произношение: произнести слово «земля», затем повторить его задом наперед. При необходимости дать пациенту вторую попытку

Интерпретация результатов исследования психической сферы	
Результат	**Возможные причины**
Нарушение кратковременной памяти	• Деменция любого генеза. • Энцефалопатия с острым или подострым развитием неврологической симптоматики. • Структурные повреждения лобной или височной доли
Афазия	• Поражение центральной части лобной извилины левого полушария головного мозга, вызывающее развитие экспрессивной афазии, и/или поражение височно-теменной области, приводящее к нарушению восприятия речи. • Дегенеративная деменция может проявляться афазией

Результат	Возможные причины
Нарушение называния	• Деменция любого генеза. • Поражение центральной или задней части левой лобной доли
Нарушение счета (акалькулия)	• Деменция любого генеза. • Энцефалопатия любого генеза. • Поражение левой теменной доли
Конструктивная апраксия	• Деменция, особенно при болезни Альцгеймера. • Поражение правого полушария головного мозга, особенно в центральной или теменной области. • Энцефалопатия с острым или подострым развитием неврологической симптоматики

Оценка нарушений высших мозговых функций



А. Внешний вид и поведение

Приятный, опрятно одет, в хорошем настроении



Подавлен, одет неряшливо, безразличный



Агрессивный



Б. Речь

Врач: «Напишите короткий рассказ о вашей работе».

Норма



Патология

В. Память

Врач: «Перед вами три предмета: курительная трубка, карандаш и портрет Авраама Линкольна. Я хочу, чтобы вы запомнили их, через 5 минут я попрошу вас назвать мне их».



Пациентка, 5 минут спустя: «Ой, простите, я не помню. Вы мне что-то показывали?»

Г. Конструктивный праксис и зрительно-пространственные функции

Врач: «Нарисуйте простое изображение дома».



Норма

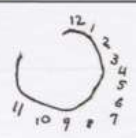


Патология

«Нарисуйте циферблат часов».



Норма



Патология

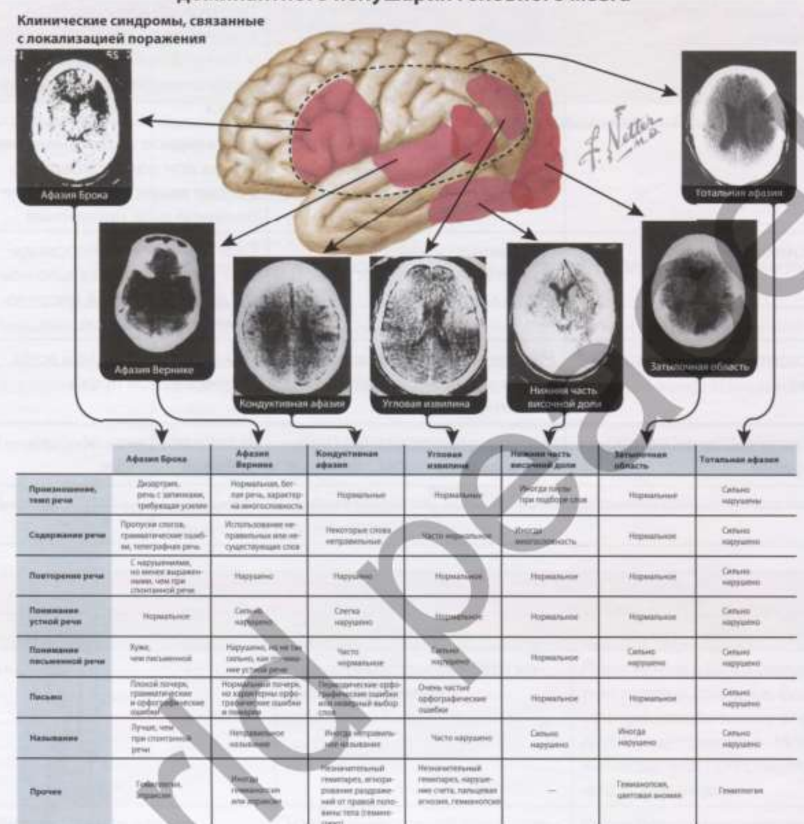
Исследование речи

Компоненты исследования речи	
Компонент исследования	**Методика**
Спонтанная речь	Выслушайте рассказ пациента о развитии заболевания. При этом можно получить информацию о: • восприятии/понимании вопросов; • выразительных характеристиках речи; • подборе слов/построении речи; • психическом состоянии. Этот метод не является заменой стандартного исследования речи и психической сферы
Называние	Попросите пациента назвать знакомые предметы, например часы или расческу
Повторение	Попросите пациента повторить короткую фразу, например: «Никаких если, и, или, но»
Чтение	Попросите пациента вслух прочесть короткое предложение. Оцениваются точность прочтения и полнота понимания
Письмо	Попросите пациента написать короткое предложение (лучше самостоятельно, а не под диктовку)

Нарушения речи		
Нарушение	**Признаки**	**Возможные причины**
Аномия	Нарушение способности называть предметы	Поражение левого полушария головного мозга, более точную локализацию определить невозможно. Может наблюдаться при старении и при деменции
Экспрессивная афазия	Нарушение устной речи с сохраненным пониманием ее содержания	Структурное поражение в зоне Брока – задней части нижней лобной извилины левого полушария головного мозга
Рецептивная афазия	Сложности понимания речи с сохраненной способностью к речеобразованию; речь при этом лишена сложного смысла	Структурное поражение зоны Вернике – верхней височной извилины левого полушария головного мозга
Тотальная афазия	Неспособность понимания речи или речеобразования в любой форме	Поражения в левом полушарии головного мозга, затрагивающие зоны Брока и Вернике

Нарушение	Признаки	Возможные причины
Кондуктивная (проводниковая) афазия	Нарушение способности к повторению	Поражение (обычно структурное) верхней височной и нижней теменной областей с вовлечением дугообразного пучка
Афемия	Нарушение речи без нарушений письма	Структурное поражение зоны Брока или подкоркового белого вещества; обычно небольшой очаг поражения
Алексия без аграфии	Нарушение чтения с сохраненной способностью к письму	Очаг поражения в проводящих путях между затылочными долями и левой височно-теменной областью
Транскортикальная моторная афазия	Нарушение речеобразования с сохраненной способностью к повторению	Нижняя часть лобной доли, рядом с зоной Брока
Транскортикальная сенсорная афазия	Нарушение понимания речи с сохраненной способностью к повторению	Задняя височная область, за зоной Вернике

Нарушения речи при поражении доминантного полушария головного мозга



	Афазия Брока	Афазия Вернике	Кондуктивная афазия	Угловая извилина	Нижняя часть височной доли	Затылочная область	Тотальная афазия
Произношение, темп речи	Дизартрия, речь с запинками, требующая усилий	Нормальная, беглая речь, характерна многословность	Нормальные	Нормальные	Иногда паузы при подборе слов	Нормальные	Сильно нарушены
Содержание речи	Пропуски слогов, грамматические ошибки, телеграфная речь	Использование неправильных или несуществующих слов	Некоторые слова неправильные	Часто нормальное	Иногда многословность	Нормальное	Сильно нарушено
Повторение речи	С нарушениями, но менее выраженными, чем при спонтанной речи	Нарушено	Нарушено	Нормальное	Нормальное	Нормальное	Сильно нарушено
Понимание устной речи	Нормальное	Сильно нарушено	Слегка нарушено	Нормальное	Нормальное	Нормальное	Сильно нарушено
Понимание письменной речи	Хуже, чем письменной	Нарушено, но не так сильно, как понимание устной речи	Часто нормальное	Сильно нарушено	Нормальное	Сильно нарушено	Сильно нарушено
Письмо	Плохой почерк, грамматические и орфографические ошибки	Нормальный почерк, но характерны орфографические ошибки и повторы	Периодические орфографические ошибки или неверный выбор слов	Очень частые орфографические ошибки	Нормальное	Нормальное	Сильно нарушено
Называние	Лучше, чем при спонтанной речи	Неправильное называние	Иногда неправильное называние	Часто нарушено	Сильно нарушено	Иногда нарушено	Сильно нарушено
Прочее	Гемипарез, апраксия	Иногда гемианопсия или апраксия	Незначительный гемипарез, игнорирование раздражений от правой половины тела (геминеглект)	Незначительный гемипарез, нарушение счета, пальцевая агнозия, гемианопсия	—	Гемианопсия, цветовая аномия	Гемиплегия

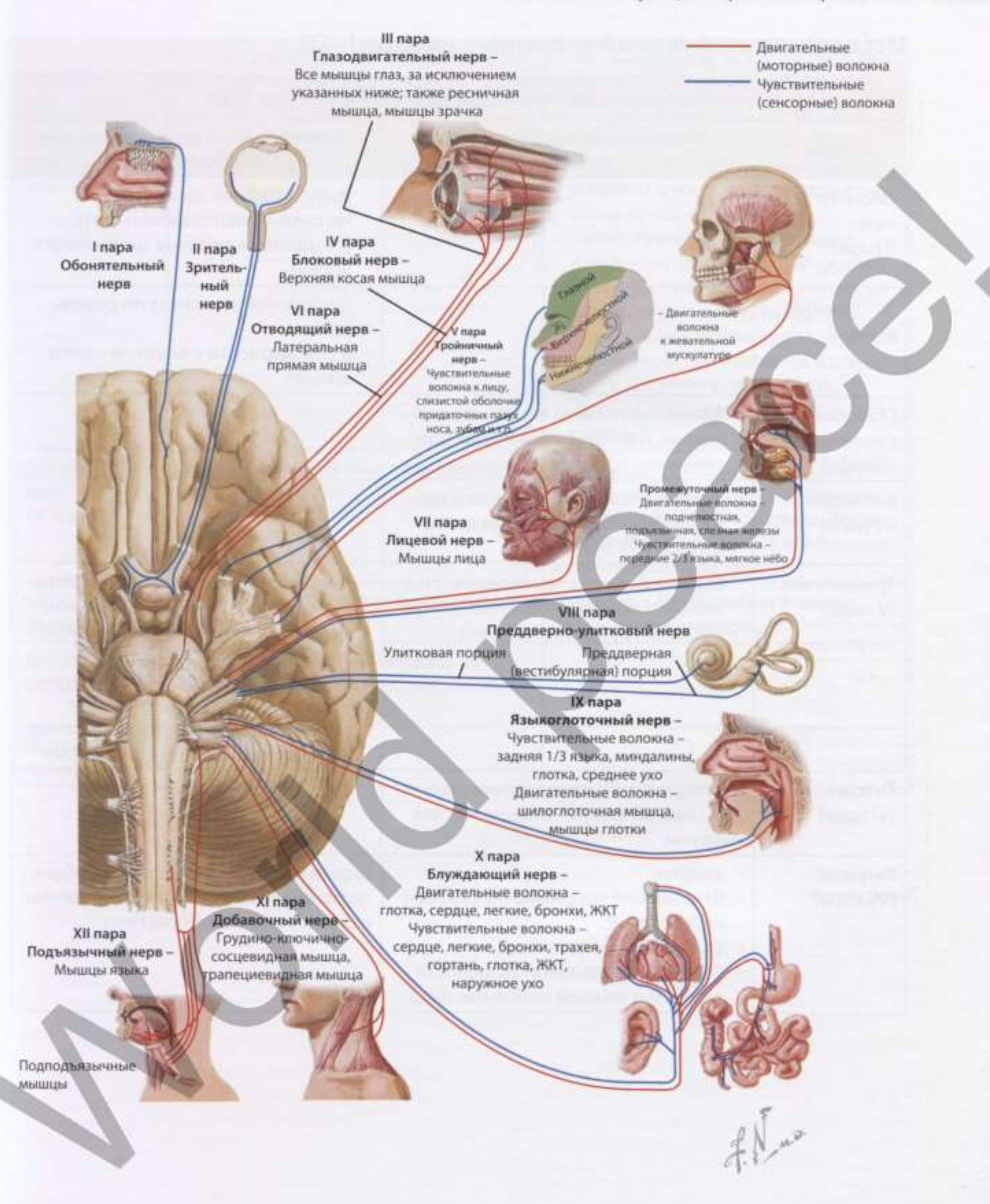
Исследование черепных нервов

Исследование черепных нервов	
Исследование черепных нервов	• Функция многих черепных нервов определяется во время исследования движений глаз. • Исследование полей зрения чаще всего позволяет выявить поражение зрительной лучистости, а не зрительного нерва
Что именно проверять?	Минимальное исследование включает: • исследование движений глаз; • оценку зрачков; • оценку движений мимических мышц; • оценку полей зрения; • оценку речи пациента во время сбора анамнеза позволяет получить представление о состоянии орофарингеальной мускулатуры. • Нарушения, выявленные при скрининговом обследовании, требуют более детального изучения. • Обонятельную функцию исследуют редко, так как данное исследование редко имеет особое значение
Что можно выявить при исследовании?	• Дефекты полей зрения, нарушения движений глазных яблок, слабость мимической или орофарингеальной мускулатуры должны вызывать подозрение касательно наличия патологии черепных нервов или ствола головного мозга. • Круг дифференциальной диагностики сужается при уточнении характера имеющейся неврологической симптоматики. • Важным пунктом топической диагностики является сопоставление выявленных нарушений функций черепных нервов с дефектами иннервации мышц тела и конечностей
Что при этом можно пропустить?	• При обследовании чаще всего из виду упускаются дефекты полей зрения. • Часто при осмотре не обращают внимание на гемианопсию, возникающую при одновременном раздражении двух полей зрения, которая является важным признаком органического поражения головного мозга



Функции черепных нервов I–XII

Функции черепных нервов I–XII		
Нерв	**Двигательная функция**	**Чувствительная функция**
Обонятельный (I пара)	–	Обоняние
Зрительный (II пара)	–	Зрение
Глазодвигательный (III пара)	Движения глаз – верхняя, нижняя и медиальная прямые мышцы; нижняя косая мышца; мышцы зрачка и ресничная мышца	–
Блоковый (IV пара)	Движения глаз – верхняя косая мышца	–
Тройничный (V пара)	Жевательные мышцы	• Чувствительность лица в областях иннервации его глазной (V1), верхнечелюстной (V2) и нижнечелюстной (V3) ветвей. • Обеспечивает чувствительную иннервацию пазух, ушной раковины, роговицы
Отводящий (VI пара)	Движения глаз кнаружи	–
Лицевой (VII пара)	Мимические мышцы – выражения лица и произвольное закрывание глаз	• Мягкое нёбо. • Вкусовая чувствительность – передние 2/3 языка
Преддверно-улитковый (VIII пара)	–	• Слух. • Ощущение положения головы в пространстве. • Ощущение вращения и ускорения
Языкоглоточный (IX пара)	• Мышцы глотки. • Шилоглоточная мышца	• Глотка. • Вкусовая чувствительность – задняя 1/3 языка
Блуждающий (X пара)	• Глотка. • Гортань. • Органы грудной клетки и брюшной полости	• Глотка. • Гортань. • Наружный слуховой проход. • Органы грудной клетки и брюшной полости
Добавочный (XI пара)	• Грудино-ключично-сосцевидная и трапециевидная мышца. • Некоторые мышцы гортани	–
Подъязычный (XII пара)	• Движения языка. • Иннервация подбородочно-подъязычной и подподъязычной мышцы	–


Двигательные (моторные) волокна
Чувствительные (сенсорные) волокна
III пара
Глазодвигательный нерв –
Все мышцы глаз, за исключением указанных ниже; также ресничная мышца, мышцы зрачка
I пара
Обонятельный нерв
II пара
Зрительный нерв
IV пара
Блоковый нерв –
Верхняя косая мышца
VI пара
Отводящий нерв –
Латеральная прямая мышца
V пара
Тройничный нерв –
Чувствительные волокна к лицу, слизистой оболочке придаточных пазух носа, зубам и т.д.
Глазной
Верхнечелюстной
Нижнечелюстной
– Двигательные волокна к жевательной мускулатуре
VII пара
Лицевой нерв –
Мышцы лица
Промежуточный нерв –
Двигательные волокна –
поднижнечелюстная, подъязычная, слезная железы
Чувствительные волокна –
передние 2/3 языка, мягкое нёбо
VIII пара
Преддверно-улитковый нерв
Улитковая порция
Преддверная (вестибулярная) порция
IX пара
Языкоглоточный нерв –
Чувствительные волокна –
задняя 1/3 языка, миндалины, глотка, среднее ухо
Двигательные волокна –
шилоглоточная мышца, мышцы глотки
X пара
Блуждающий нерв –
Двигательные волокна –
глотка, сердце, легкие, бронхи, ЖКТ
Чувствительные волокна –
сердце, легкие, бронхи, трахея, гортань, глотка, ЖКТ, наружное ухо
XI пара
Добавочный нерв –
Грудино-ключично-сосцевидная мышца, трапециевидная мышца
XII пара
Подъязычный нерв –
Мышцы языка
Подподъязычные мышцы

Исследование функций черепных нервов I–XII

Исследование функций черепных нервов I–XII		
Нерв	**Исследование двигательной функции**	**Исследование чувствительной функции**
Обонятельный (I пара)	–	• Распознавание запаха кофе. • Не следует использовать мяту (раздражает волокна тройничного нерва)
Зрительный (II пара)	–	• Зрение каждого глаза по отдельности. • В совокупности с оценкой полей зрения
Глазодвигательный (III пара)	• Движения глазных яблок – по вертикали, горизонтали и обеим диагоналям	–
Блоковый (IV пара)	• Исследуется в рамках оценки движений глазных яблок – сведение взгляда к переносице	–
Тройничный (V пара)	• Оценка жевания; необходимо отметить, что исследовать жевательную мускулатуру проблематично	• Чувствительность лица в областях иннервации глазного (V1), верхнечелюстного (V2) и нижнечелюстного (V3) нервов. • Роговичный рефлекс: легкое прикосновение к наружному краю роговицы кусочком ваты. Ответная реакция – закрывание обоих глаз
Отводящий (VI пара)	Исследуется в рамках оценки движений глазных яблок – отведение глаз кнаружи	–
Лицевой (VII пара)	• Улыбка. • Закрывание глаз, включая роговичный рефлекс. • Оценка симметрии лица. • Оценка двигательной активности верхней и нижней половины лица	Вкусовая чувствительность на обеих половинах языка, обычно для оценки используют сладкий раствор

Нерв	Исследование двигательной функции	Исследование чувствительной функции
Преддверно-улитковый (VIII пара)	–	• Острота слуха для каждого уха. • Тест Вебера: ножку звучащего камертона ставят на лоб пациента и просят определить, с какой стороны лучше слышен звук. • Проба Ринне: ножку звучащего камертона ставят на сосцевидный отросток. Когда пациент перестает слышать звук, вилку камертона располагают прямо перед слуховой раковиной. Сравнивается воздушная и костная проводимость. • Проба Дикса–Холлпайка (поворот головы)
Языкоглоточный (IX пара)	*Данные мышцы не могут быть исследованы напрямую*	Рвотный рефлекс реализуется за счет языкоглоточного нерва, формирующего его афферентное звено. Эфферентное звено рефлекса обеспечивается блуждающим нервом
Блуждающий (X пара)	Рвотный рефлекс, эфферентное звено	*Исследование не входит в рамки стандартного осмотра*
Добавочный (XI пара)	Поворот головы; необходимо обращать внимание на грудино-ключично-сосцевидную мышцу	–
Подъязычный (XII пара)	Высовывание языка	–

Ядра черепных нервов в стволе головного мозга: схематическое изображение

Вид сзади

Глазодвигательный нерв (III пара)
Красное ядро
Верхний бугорок
Ядро глазодвигательного нерва
Добавочное ядро глазодвигательного нерва (Вестфаля–Эдингера)
Латеральное коленчатое тело
Мезэнцефальное ядро тройничного нерва
Ядро блокового нерва
Блоковый нерв (IV пара)
Основное чувствительное ядро тройничного нерва
Двигательное ядро тройничного нерва
Тройничный нерв (V пара) и его ганглий
Тройничный нерв (V пара) и его ганглий
Лицевой нерв (VII пара) и коленчатый ганглий
Ядро отводящего нерва
Преддверно-улитковый нерв (VIII пара)
Ядро лицевого нерва
Колено лицевого нерва
Улитковые ядра { Передние / Задние
Верхнее и нижнее слюноотделительные ядра
Преддверные (вестибулярные) ядра
Языкоглоточный нерв (IX пара)
Добавочный нерв (XI пара)
Блуждающий нерв (X пара)
Блуждающий нерв (X пара)
Добавочный нерв (XI пара)*
Спинномозговой путь и спинномозговое ядро тройничного нерва
Двойное ядро
Заднее (дорсальное) ядро блуждающего нерва (X пара)
Ядро одиночного пути
Ядро подъязычного нерва
Дорсальное ядро блуждающего нерва
Спинномозговое ядро добавочного нерва

Эфферентные волокна
Афферентные волокна
Смешанные волокна

F. Netter M.D.

* По последним данным, у добавочного нерва отсутствует черепной корешок и нет связей с блуждающим нервом. В настоящее время проводятся исследования для уточнения этого факта.

Результаты исследования функций черепных нервов и их интерпретация

Отклонения по данным исследования функций черепных нервов	
Черепной нерв	**Клинический симптом и диагностическая интерпретация**
Обонятельный (I пара)	• Потеря обоняния. • Нарушение обоняния следует дифференцировать с потерей вкусовой чувствительности. • Чаще всего наблюдается после травмы головы, однако также может возникать при менингиоме обонятельной борозды и заболеваниях придаточных пазух носа
Зрительный (II пара)	• Потеря зрения. • Монокулярная слепота свидетельствует о поражении зрительного нерва. • Гемианопсия является признаком поражения зрительной лучистости позади перекреста. • Гетеронимная гемианопсия возникает при расположении очага поражения рядом с хиазмой. • Наиболее частыми причинами являются компрессия нерва, оптический неврит и рассеянный склероз
Глазодвигательный (III пара)	• Диплопия и часто птоз верхнего века. • Диплопия не уменьшается при наклоне головы или взгляде в сторону. • У диплопии есть вертикальный компонент. • Наиболее частыми причинами являются компрессия среднего мозга и расположенных рядом областей, кавернозного синуса или глазниц. У пациентов с СД частая этиология – некроз нерва
Блоковый (IV пара)	• Диплопия. • Возникает наружная ротация пораженного глаза, заставляющая пациента наклонять голову в сторону, противоположную очагу поражения. • Возможно повреждение нерва из-за сдавления цереброспинальной жидкостью (ЦСЖ, ликвором) или в глазнице
Тройничный (V пара)	• Потеря чувствительности на одной половине лица. • При невралгии тройничного нерва возникает сильная режущая боль. • Поражение может быть идиопатическим или компрессионным (сдавление объемным образованием в мостомозжечковом углу или кавернозном синусе)
Отводящий (VI пара)	• Диплопия, усиливающаяся при взгляде в сторону очага поражения. • Невозможность отведения глаза (при попытке отведения в противоположном глазу возникает компенсаторный нистагм). • Может поражаться за счет компрессии или некроза, чаще всего из-за сдавления ЦСЖ (ликвором). Кроме того, инсульт моста может привести к нарушению функции VI пары черепных нервов, однако при этом будут обнаруживаться и другие симптомы

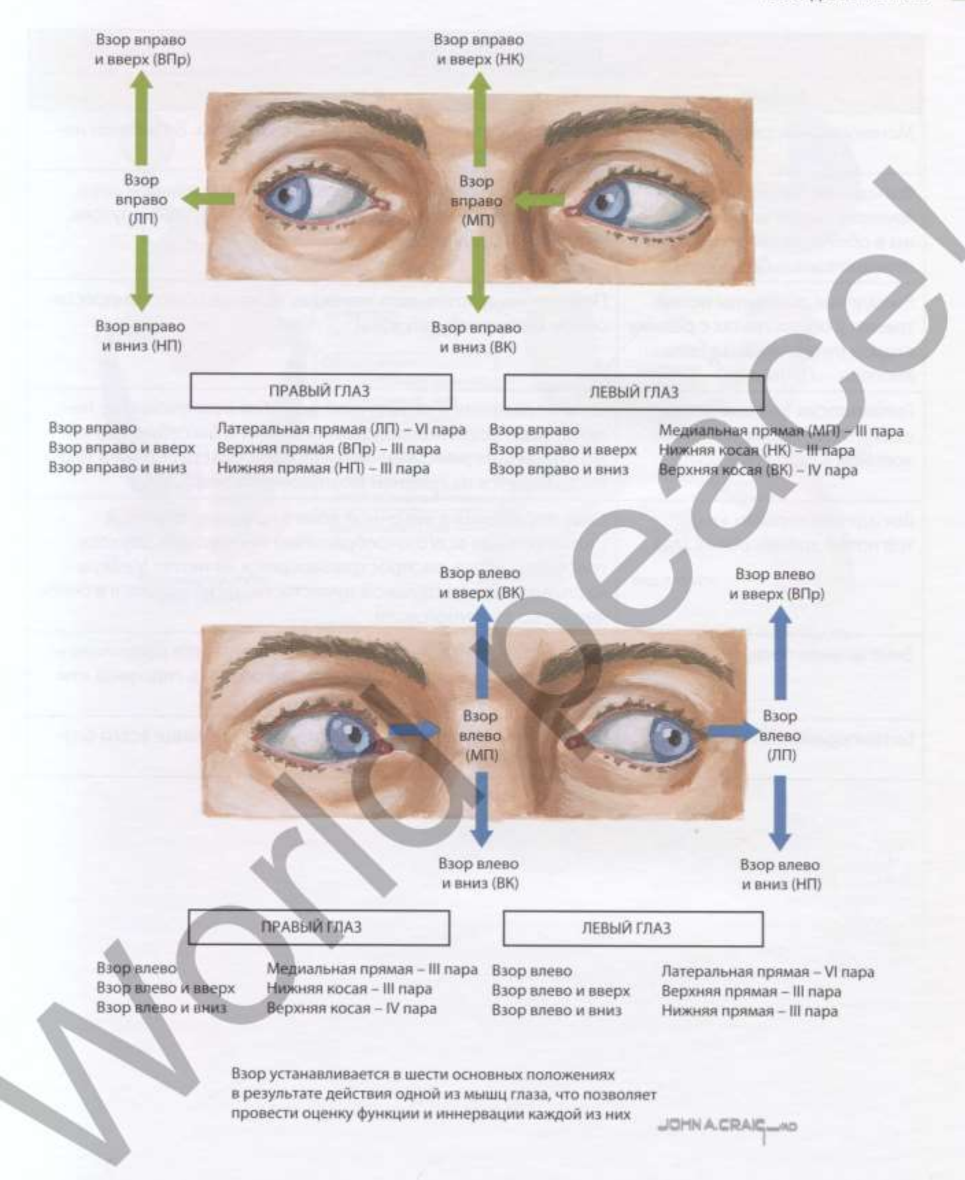
Отклонения по данным исследования функций черепных нервов	
Черепной нерв	**Клинический симптом и диагностическая интерпретация**
Лицевой (VII пара)	• Слабость мимической мускулатуры одной половины лица. Редко может возникать двусторонний парез мимической мускулатуры. • Частый симптом при локализации очага поражения в пределах канала лицевого нерва – нарушение восприятия вкуса. • При поражении лицевого нерва слабость развивается и в нижней, и в верхней половине лица, тогда как при поражении головного мозга парез в основном ограничивается нижней частью лица. • Самые частые причины поражения – паралич Белла или сдавление нерва в области мостомозжечкового угла
Преддверно-улитковый (VIII пара)	• Потеря слуха из-за поражения слуховой ветви. • Вестибулярное головокружение, нарушение равновесия при поражении вестибулярной ветви. • Часто возникает шум в ухе (тиннитус). • Самые частые причины поражения: невринома слухового нерва, другие объемные образования мостомозжечкового угла, травма, интоксикации (например, некоторые препараты для химиотерапии и антибиотики)
Языкоглоточный (IX пара)	• Невралгия языкоглоточного нерва – самая частая причина изолированного поражения нерва. Симптоматика включает невропатическую боль в области миндалин и уха. • Поражение обычно идиопатическое. Тем не менее может отмечаться нарушение опухолевого или сосудистого генеза
Блуждающий (X пара)	• Односторонний паралич мышц мягкого нёба, признаки которого выявляются при прямом осмотре. • Односторонний паралич голосовых связок, проявляющийся охриплостью голоса, однако не выявляемый при общем осмотре
Добавочный (XI пара)	• Слабость ипсилатеральной грудино-ключично-сосцевидной мышцы, в результате которой нарушается поворот головы в противоположную от очага поражения сторону. • Возможно развитие атрофии, выявляемой при осмотре. Обычно также имеются признаки нарушения функций других черепных нервов. • Возможная причина – внечерепная компрессия
Подъязычный (XII пара)	• Ипсилатеральная слабость мышц языка. • При высовывании язык отклоняется в сторону поражения. • Поражение XII пары возможно при возникновении в ротоглотке объемного образования

Исследование глаз

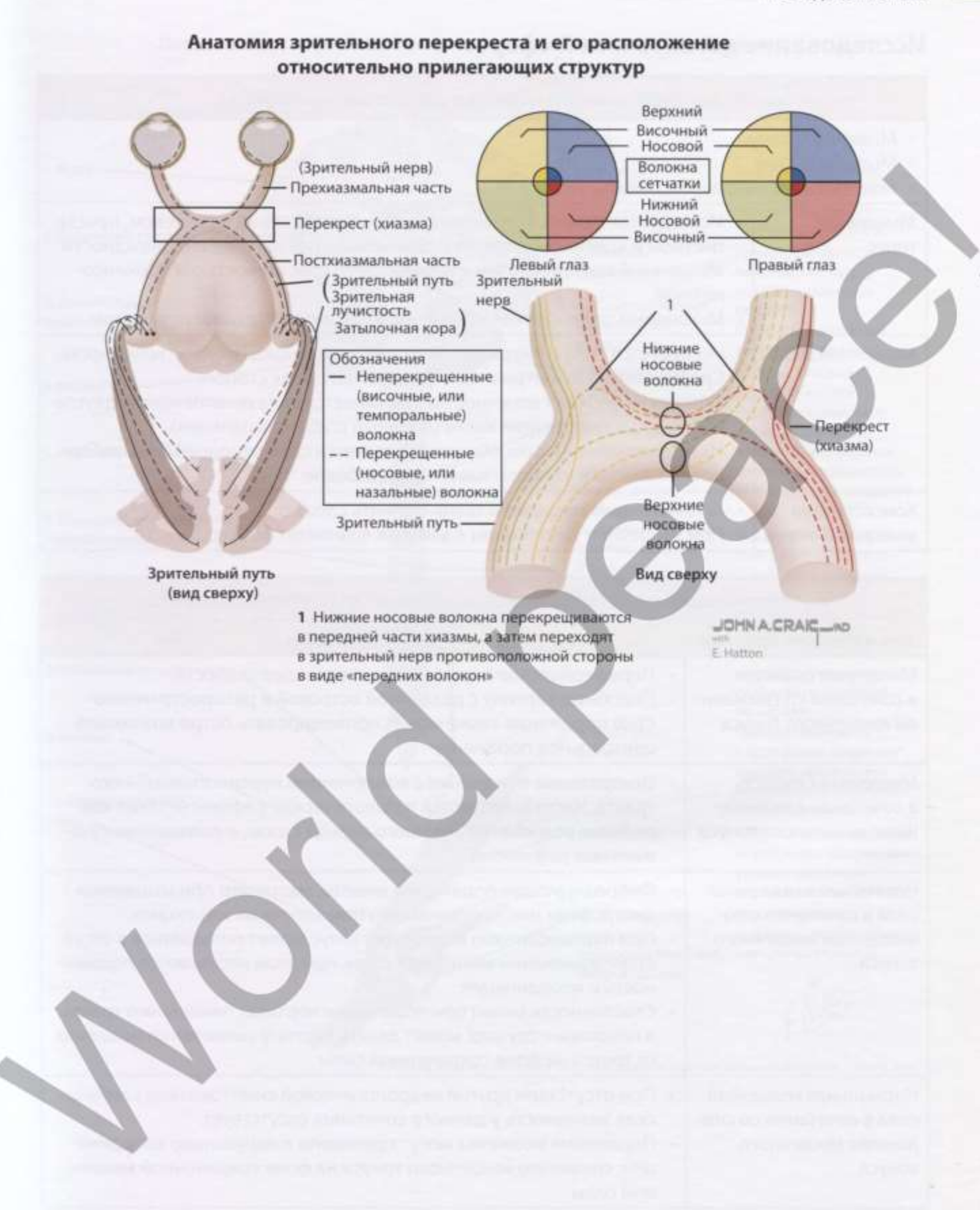
Компоненты исследования движения глаз	
Компоненты исследования	• Офтальмоскопия (осмотр глазного дна). • Оценка движения глазных яблок. • Изучение полей зрения
Компоненты	**Методы**
Осмотр глазного дна	• Осмотрите глазное дно каждого глаза. • Обратите внимание на наличие отека диска зрительного нерва, кровоизлияний, экссудатов или признаков бляшек
Оценка движений глазных яблок	• Попросите пациента посмотреть во всех основных направлениях: в латеральном, медиальном, вверх, вниз и по диагонали вверх и вниз (налево и направо). • Следует описать все выявленные нарушения движения глаз. • Обратите внимание на наличие нистагма любого глаза при движении
Изучение полей зрения	• Измерьте остроту зрения обоих глаз. • Оцените полноту полей зрения обоих глаз, в медиальном и латеральном гемиполях, а также в верхнем и нижнем квадрантах каждого гемиполя. • Одновременная двойная зрительная стимуляция – более чувствительна в выявлении поражений зрительного пути и затылочных долей головного мозга по сравнению с изолированной зрительной стимуляцией

Наиболее распространенные нарушения движения глазных яблок		
Данные осмотра	**Анатомическая локализация поражения**	**Клиническая интерпретация**
Нарушение отведения одного глаза	Нарушение функции отводящего нерва (VI пара)	Микроваскулярное поражение с вовлечением VI пары. Может возникать в результате повышения внутричерепного давления
Нарушения функции мышц обоих глаз, иннервируемых более чем одним черепным нервом	Нарушение нервно-мышечной передачи в глазных мышцах	Миастения: глазная форма миастении либо глазные симптомы при генерализованной миастении
Вертикальное косоглазие – один из глаз располагается выше другого	Ствол головного мозга или мозжечок	Чаще следствие поражения ствола головного мозга, а не изолированное нарушение движения глаз
Рефлекторные движения глаз сохраннее произвольных	Надъядерный паралич. Повреждены нисходящие пути из головного мозга к его стволу	Подобная ситуация может быть вызвана дегенеративным процессом (например, прогрессирующим надъядерным параличом) или обширным поражением головного мозга
Содружественное отклонение глазных яблок в сторону	Очаг поражения в полушарии головного мозга или в мосту с противоположной стороны	Обычная причина – церебральный инсульт

Наиболее распространенные нарушения движения глазных яблок		
Данные осмотра	**Анатомическая локализация поражения**	**Клиническая интерпретация**
Нарушение функции глазодвигательного нерва (III пара), функция зрачка не нарушена	Очаги поражения в глазодвигательном нерве, не затрагивающие аксоны, идущие к зрачку в составе периферической части нервного ствола	Микроваскулярная патология. Чаще всего наблюдается у пациентов с СД и АГ
Нарушение функции глазодвигательного нерва (III пара), зрачок расширен	Очаги поражения в глазодвигательном нерве, затрагивающие аксоны, идущие к зрачку; часто вследствие компрессии	Компрессионные поражения глазодвигательного нерва (аневризма или другое объемное образование). Возможно нарушение сосудистого генеза
Невозможность приведения одного глаза	Межъядерная офтальмоплегия, очаг поражения в медиальном продольном пучке	Очаги поражения в паренхиме ствола головного мозга, особенно при рассеянном склерозе и ангиопатиях
Невозможность взгляда вверх, расширение зрачков с отсутствием их реакций	Синдром Парино. Очаг поражения в среднем мозге	Обычно компрессионного генеза (например, при опухоли эпифиза)
Односторонний миоз (сужение зрачка), птоз и ангидроз	Синдром Горнера, связанный с поражением симпатических нервов	При окклюзионном поражении сонных артерий может наблюдаться ипсилатеральное поражение ствола головного мозга, спинного мозга, нижней части плечевого сплетения или шейной симпатической цепочки
Односторонний горизонтальный нистагм	Очаги поражения в стволе головного мозга или мозжечке	Наиболее частыми причинами являются церебральный инсульт или опухоли
Вертикальный нистагм, быстрая фаза направлена вниз	Бьющий вниз нистагм свидетельствует о наличии очага поражения в области краниовертебрального перехода	Опухоли, мальформация Арнольда–Киари и другие очаги поражения в области краниовертебрального перехода


Взор вправо и вверх (ВПр)
Взор вправо и вверх (НК)
Взор вправо (ЛП)
Взор вправо (МП)
Взор вправо и вниз (НП)
Взор вправо и вниз (ВК)
ПРАВЫЙ ГЛАЗ
ЛЕВЫЙ ГЛАЗ
Взор вправо
Взор вправо и вверх
Взор вправо и вниз
Латеральная прямая (ЛП) – VI пара
Верхняя прямая (ВПр) – III пара
Нижняя прямая (НП) – III пара
Взор вправо
Взор вправо и вверх
Взор вправо и вниз
Медиальная прямая (МП) – III пара
Нижняя косая (НК) – III пара
Верхняя косая (ВК) – IV пара
Взор влево и вверх (ВК)
Взор влево и вверх (ВПр)
Взор влево (МП)
Взор влево (ЛП)
Взор влево и вниз (ВК)
Взор влево и вниз (НП)
ПРАВЫЙ ГЛАЗ
ЛЕВЫЙ ГЛАЗ
Взор влево
Взор влево и вверх
Взор влево и вниз
Медиальная прямая – III пара
Нижняя косая – III пара
Верхняя косая – IV пара
Взор влево
Взор влево и вверх
Взор влево и вниз
Латеральная прямая – VI пара
Верхняя прямая – III пара
Нижняя прямая – III пара
Взор устанавливается в шести основных положениях в результате действия одной из мышц глаза, что позволяет провести оценку функции и иннервации каждой из них
JOHN A.CRAIG MD

Дефекты полей зрения	
Дефект	**Локализация**
Монокулярная слепота	Поражение зрительного нерва или сетчатки. Возможны неврит, компрессия зрительного нерва
Выпадение половины полей зрения с одной и той же стороны в обоих глазах (гомонимная гемианопсия. – *Прим. пер.*)	Поражение зрительной лучистости или зрительной коры с противоположной стороны. Возможны инсульт, опухоль или другое органическое поражение
Выпадение половины полей зрения в обоих глазах с разных сторон (гетеронимная гемианопсия. – *Прим. пер.*)	Поражение зрительного перекреста, чаще всего компрессионное (например, опухоль)
Гемианопсия с поражением обоих глаз, но сохраненным зрением в области макулы	Очаг поражения в затылочной доле без вовлечения ее полюса; чаще всего ишемический инсульт в бассейне задней мозговой артерии (ЗМА) (макулярная область сетчатки кровоснабжается из средней мозговой артерии [СМА])
Выпадение верхних квадрантов полей зрения обоих глаз	Очаг поражения в височной доле с противоположной стороны; чаще всего церебральный инсульт или опухоль головного мозга, распространяющиеся на петлю Мейера – часть волокон зрительной лучистости, загибающаяся в белое вещество височной доли
Биназальная гемианопсия	Очаг поражения в зрительном перекресте или расположенной вокруг него области; чаще всего опухоль гипофиза или тканей параселлярной области
Битемпоральная гемианопсия	Очаг поражения в зрительном перекресте, чаще всего опухоль гипофиза



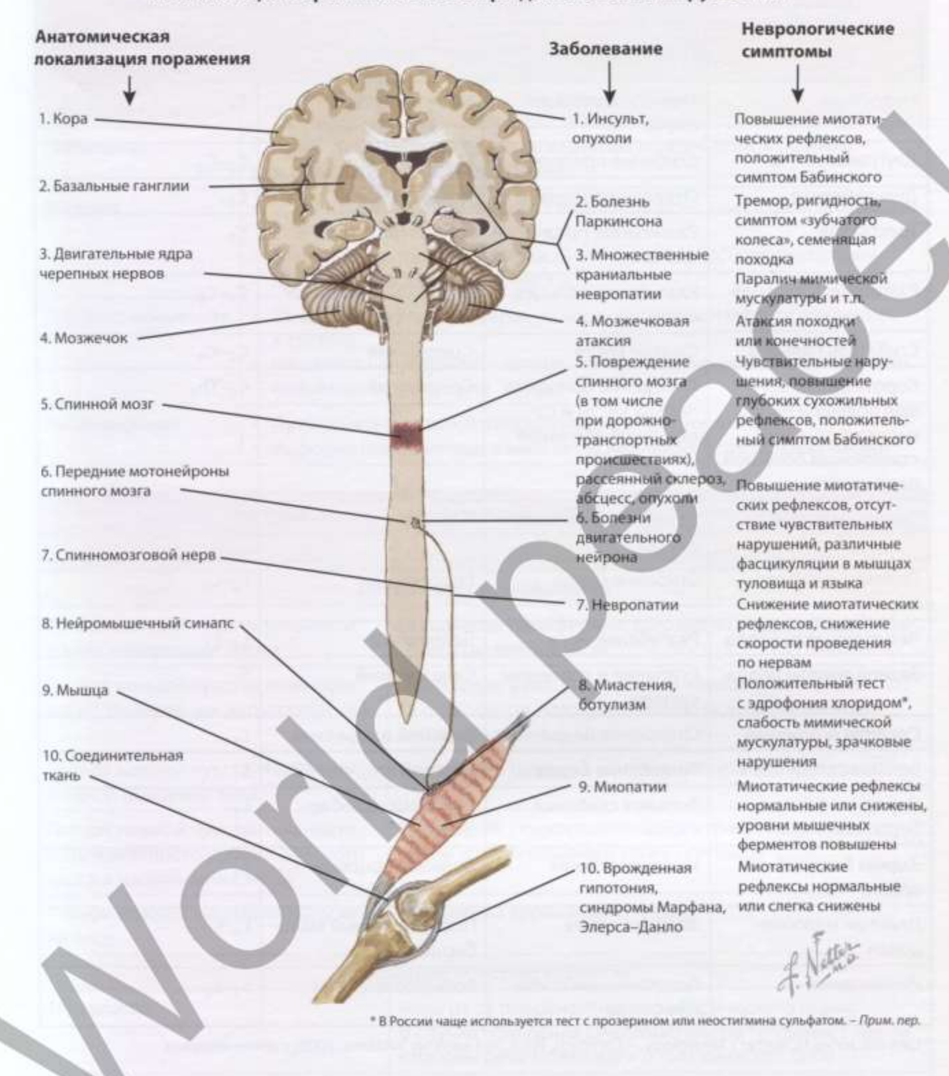
1 Нижние носовые волокна перекрещиваются в передней части хиазмы, а затем переходят в зрительный нерв противоположной стороны в виде «передних волокон»

Исследование двигательной сферы

Компоненты исследования двигательной сферы	
• Мышечный тонус • Мышечная сила • Консистенция мышечной ткани	
Мышечный тонус	• Исследуется путем совершения пассивных движений в локтевом, лучезапястном и коленном суставах с оценкой сопротивления или ригидности. • Мышечный тонус увеличен у пациентов со спастичностью и паркинсонизмом. • Мышечный тонус снижен у пациентов с остро возникшим параличом
Мышечная сила	• Исследуется сила отдельных мышц, включая мышцы каждой конечности. • Сравнивается симметричность силы мышц обеих сторон. • Обычно на верхних конечностях оценивается сила дельтовидной, двуглавой мышц и сила сжатия кисти (длинный сгибатель пальцев). • На нижних конечностях обычно исследуется сила передней большеберцовой мышцы и четырехглавой мышцы бедра
Консистенция мышечной ткани	• Консистенцию мышечной ткани оценить сложно. • При мышечных дистрофиях в мышцах возникает фиброз

Интерпретация результатов исследования двигательной сферы	
Клинический признак	**Интерпретация**
Мышечная слабость в сочетании со снижением мышечного тонуса	• Периферическое поражение, вызывающее слабость. • Подобную картину с различной остротой и распространенностью поражения также может провоцировать остро возникшее центральное поражение
Мышечная слабость в сочетании с повышением мышечного тонуса	• Центральное поражение с вовлечением кортикоспинального тракта. Часто выявляются патологические рефлексы, такие как рефлекс разгибания большого пальца стопы, и повышение сухожильных рефлексов
Нормальная мышечная сила в сочетании с повышением мышечного тонуса	• Фиброзирующее поражение мышцы, например при мышечных дистрофиях или повторных внутримышечных инъекциях. • При паркинсонизме мышечный тонус может повышаться в отсутствие изменений мышечной силы, при этом нарушаются подвижность и координация. • Спастичность мышц при поражении кортикоспинального тракта в некоторых случаях может давать картину увеличения мышечного тонуса на фоне сохраненной силы
Нормальная мышечная сила в сочетании со снижением мышечного тонуса	• При отсутствии другой неврологической симптоматики клиническая значимость у данного сочетания отсутствует. • Поражения мозжечка могут приводить к нарушению координации, снижению мышечного тонуса на фоне сохраненной мышечной силы

Локализация первичных очагов при двигательных нарушениях



* В России чаще используется тест с прозерином или неостигмина сульфатом. – *Прим. пер.*

Мышцы, исследуемые при стандартном неврологическом осмотре*			
Мышца	**Функция**	**Нерв**	**Спинномозговой корешок**
Подостная	Наружная ротация плеча	Надлопаточный	C_5
Двуглавая плеча	*Сгибание предплечья*	*Мышечно-кожный*	C_5–C_6
Дельтовидная	Отведение плеча	Подмышечный	C_5
Трехглавая	Разгибание предплечья	Лучевой	C_7
Разгибатель пальцев	Разгибание пальцев кисти	Задний межкостный (ветвь лучевого)	C_7–C_8
Сгибатель пальцев	Сжатие кисти	Срединный	C_7–C_8
Короткая, отводящая большой палец кисти/противопоставляющая большой палец кисти	Отведение большого пальца кисти и соединение кончиков I и V пальцев	Срединный	C_8–Th_1
Тыльные межкостные	Разведение пальцев кисти	Локтевой	C_8
Подвздошно-поясничная	Сгибание бедра	Бедренный	L_2–L_3
Четырехглавая бедра	Разгибание ноги	Бедренный	L_3–L_4
Задней группы бедра	Сгибание в коленном суставе	Седалищный	S_1
Средняя ягодичная	Отведение бедра	Верхний ягодичный	L_5
Большая ягодичная	Разгибание бедра	Нижний ягодичный	S_1
Передняя большеберцовая	Тыльное сгибание стопы	Глубокий малоберцовый	L_5
Задняя большеберцовая	Инверсия стопы	Большеберцовый	L_5
Длинная малоберцовая	Эверсия стопы	Поверхностный малоберцовый	L_5, S_1
Икроножная	Подошвенное сгибание стопы	Большеберцовый	S_1–S_2

* Цит. по: Jones H. Netter's Neurology. – Carlstadt, NJ: Icon Learning Systems, 2005; с изменениями.

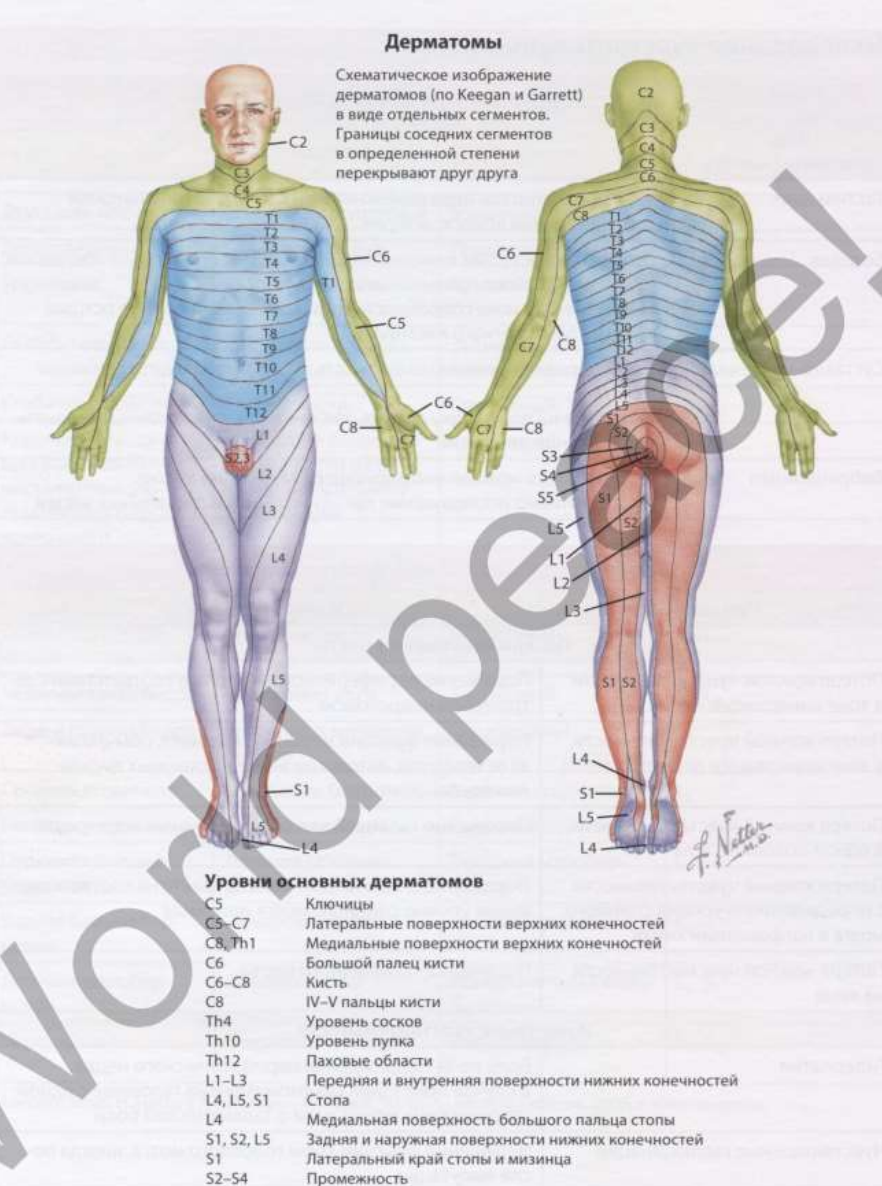
Исследование чувствительности

Исследование чувствительности	
Вид чувствительности	**Метод**
Тактильная	Слегка прикоснитесь неразволокненным концом ватной палочки или специальным волоском Фрея
Болевая	• Прикоснитесь тупым концом стерильной иглы или острым предметом (для однократного применения). • Оценивается также способность отличать прикосновение острым предметом от легкого касания
Суставно-мышечная	• Зафиксировав проксимальную часть кости, произведите движение в суставе. • Не давите на подушечку пальца, так как это даст возможность понять направление движения
Вибрационная	• Прикоснитесь ножкой вибрирующего камертона к коже. • Информативно исследование проксимальных и дистальных частей

Интерпретация нарушений чувствительности	
Признак	**Интерпретация**
Потеря чувствительности	
Потеря кожной чувствительности в зоне иннервации нерва	Поражение периферического нерва в соответствии с затронутым нейротомом
Потеря кожной чувствительности в зоне иннервации дерматома(-ов)	Нарушение функции нервного корешка, обычно из-за остеофитов, патологии межпозвонковых дисков или воспаления
Потеря кожной чувствительности в одной половине тела	Поражение таламуса или спиноталамического тракта
Потеря кожной чувствительности с определенного уровня спинного мозга в направлении книзу	Поражение спиноталамического тракта на соответствующем уровне спинного мозга или выше
Потеря кожной чувствительности на лице	Поражение тройничного нерва
Изменение чувствительности	
Гиперпатия	Боль из-за повреждения периферического нерва. В случае появления симптоматики на туловище с одной стороны речь может идти о таламической боли
Чувствительные галлюцинации	Нарушение функции коры головного мозга, иногда после ампутации
Парестезии	Патологические спонтанные ощущения из-за повреждения нерва, обычно периферического
Дизестезии	Необычное восприятие чувствительных раздражителей из-за повреждения нерва, обычно периферического
Боль на одной стороне лица	Невралгия тройничного нерва, часто вследствие сдавления нерва сосудом

Дерматомы

Схематическое изображение дерматомов (по Keegan и Garrett) в виде отдельных сегментов. Границы соседних сегментов в определенной степени перекрывают друг друга



Уровни основных дерматомов

C5	Ключицы
C5–C7	Латеральные поверхности верхних конечностей
C8, Th1	Медиальные поверхности верхних конечностей
C6	Большой палец кисти
C6–C8	Кисть
C8	IV–V пальцы кисти
Th4	Уровень сосков
Th10	Уровень пупка
Th12	Паховые области
L1–L3	Передняя и внутренняя поверхности нижних конечностей
L4, L5, S1	Стопа
L4	Медиальная поверхность большого пальца стопы
S1, S2, L5	Задняя и наружная поверхности нижних конечностей
S1	Латеральный край стопы и мизинца
S2–S4	Промежность

Исследование координации

Исследование координации	
Вид действия	**Метод**
Указательная проба*	Пациента просят быстро и точно провести его указательный палец от пальца врача к своему носу. Особое внимание уделяется точности попадания, а не скорости. При этом не должно быть явных «прицеливающихся» движений
Пяточно-коленная проба	Нога аккуратно поднимается вверх, ее пятка ставится на колено противоположной ноги и скользит вниз и вверх вдоль голени
Исследование противоположных движений, быстро сменяющих друг друга (диадохокинез)	Пациент попеременно касается своего бедра тыльной и ладонной поверхностями кисти
Постукивание пальцем	Пациент несколько раз быстро соединяет большой и указательный пальцы кисти. Попросите пациента соблюдать достаточную амплитуду разведения пальцев перед каждым касанием
Пальценосовая проба	Руки разогнуты, ладони вверх, глаза закрыты. После оценки стабильности стояния пациента просят прикоснуться к носу поочередно каждым указательным пальцем

* Изложен вариант пробы, так как в изначальном ее описании пациент просто должен попасть своим пальцем в палец врача, не касаясь своего носа. – *Прим. пер.*

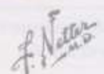
Основные нарушения координации	
Нарушение	**Интерпретация**
Промахивание при указательной пробе	Мозжечковая атаксия конечностей, обычно вследствие поражения полушария мозжечка на стороне неврологического дефицита
Промахивание при пяточно-коленной пробе	Мозжечковая атаксия конечностей, обычно вследствие поражения полушария мозжечка на стороне неврологического дефицита
Снижение амплитуды движения пальцев при постукивании	Поражение экстрапирамидной системы. Чаще всего – паркинсонизм. В этом случае амплитуда движений пальцев снижена, при этом они быстрые и немного неритмичные
Неточные или неритмичные попеременные движения (адиадохокинез)	Нарушение функции мозжечка приводит к невозможности точного осуществления попеременных движений. Экстрапирамидная и пирамидная патология может сопровождаться скованностью и мышечной слабостью. Клиническая картина поражения мозжечка отличается неритмичностью движений
Опускание руки в пальценосовой пробе	Нарушение функции кортикоспинального тракта. Часто встречаются сгибание пальцев кисти и легкая пронация кисти

Основные причины нарушений координации	
Нарушение	**Интерпретация**
Эссенциальный тремор	• Тремор кистей рук при движении и в покое. • Отсутствие нарушений координации, за исключением обусловленных тремором
Паркинсонизм	• Нарушение постукивания пальцем со снижением амплитуды. • Замедленность и скованность при координаторных пробах
Мозжечковая атаксия	• Промахивание при указательной и пяточно-коленной пробе. • Мышечный тонус нормальный или снижен
Хорея, атетоз	• Плохо скоординированные движения. • Характерны патологические непроизвольные медленные червеобразные или резкие отрывистые движения
Гемибаллизм	• Непроизвольные взмахи одной рукой и/или ногой. • Пациент может произвольно двигать конечностью и остается в сознании во время эпизода

Атаксия конечностей

Пальценосовая проба. Пациент, закрыв глаза, не может точно попасть в нос

Пациент не может спокойно провести пяткой по голени



Исследование походки

Исследование походки	
Вид действия	**Метод**
Стояние	• Пациент стоит со сдвинутыми стопами (уменьшение площади опоры), открытыми глазами, смотря прямо перед собой. • Обращайте внимание на раскачивание при стоянии
Обычная ходьба	• Пациент идет по прямой траектории, после чего поворачивается. • Для оценки обычно требуется более чем один цикл ходьбы (туда и обратно). • Обращайте внимание на раскачивание и шаги в сторону для поддержания равновесия
Тандемная ходьба	• Пациент идет по прямой линии, приставляя пятку к носку, как по канату. • Обращайте внимание на шаги в сторону для поддержания равновесия и невозможность тандемной ходьбы
Проба Ромберга	• Пациент стоит с открытыми глазами, затем закрывает их. Исследователь подталкивает пациента назад, чтобы вывести из равновесия. • Обращайте внимание на шаги в сторону для поддержания равновесия или угрозу падения. • Неустойчивость пациента с открытыми глазами не является положительным результатом пробы. Проба может считаться положительной только при неустойчивости с закрытыми глазами

Интерпретация нарушений походки	
Клинический признак	**Интерпретация**
Положительная проба Ромберга, неустойчивость с закрытыми глазами	• Нарушение суставно-мышечного чувства, возможно поражение задних канатиков спинного мозга
Расширенная площадь опоры при стоянии и ходьбе, атактическая походка	• Мозжечковые нарушения. • Иногда гидроцефалия
Скованная походка, суженная площадь опоры, малая длина шагов	• Спастичность – скорее всего, на фоне патологии кортикоспинального тракта. • В случае одностороннего характера нарушений речь идет о поражении головного мозга, при двустороннем поражении – спинного мозга
Суженная площадь опоры, малая длина шагов, сгорбленная поза	• Поражение базальных ганглиев или лобных долей головного мозга. • Возможны паркинсонизм, лобная атаксия




Одностороннее нарушение; отрешенное выражение лица; вовлеченная в патологический процесс рука в полусогнутом положении, характерен тремор; пациент отклоняется в сторону, противоположную очагу поражения

Пациент раскачивается с закрытыми глазами (положительная проба Ромберга)

Выраженные нарушения походки и умеренное общее снижение функциональных способностей; постуральная неустойчивость с тенденцией к падению



Левосторонний гемипарез со снижением активности маховых движений руками и снижением чувствительности, вторичными по отношению к поражению кортикоспинального тракта



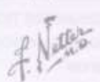
Походка с расширенной точкой опоры при срединной опухоли мозжечка или другом его поражении



Апраксия походки при нормотензивной гидроцефалии



Пациент со стенозом позвоночного канала на поясничном уровне, походка с наклоном вперед



Исследование рефлекторной сферы

Исследование рефлекторной сферы	
Вид рефлекса	**Методы**
Сухожильные рефлексы	• Миотатические рефлексы, вызываемые ударом, приводящим к удлинению мышцы. • Снижение рефлекса свидетельствует о периферическом поражении. • Повышение рефлекса – о поражении спинного мозга или мозжечка
Подошвенный рефлекс	• Характеризует функцию кортикоспинального тракта. • В норме ответной реакцией является подошвенное сгибание стопы и пальцев. • Разгибательный ответ свидетельствует о поражении кортикоспинального тракта
Патологические рефлексы (рефлексы «высвобождения»)	• В норме у взрослых отсутствуют, могут выявляться у детей. • Признак поражения головного мозга, который, однако, не имеет точного значения в топической диагностике. • Самая частая причина – поражение лобных долей и базальных ганглиев. • Вариантами патологических рефлексов являются: глабеллярный, ладонно-подбородочный, хоботковый и хватательный

Миотатический рефлекс, или рефлекс растяжения
(длинная петля)

Информация из более высоко лежащих центров по эфферентным волокнам поступает в кортикоспинальные тракты (в первую очередь в латеральный кортикоспинальный тракт), модулируя рефлекс на уровне спинного мозга; поражение кортикоспинальных трактов нарушает миотатические рефлексы

Перекрест пирамид (продолговатый мозг)

Передний кортикоспинальный тракт (не перекрещивается)

Латеральный кортикоспинальный тракт (перекрещивается)

Рецептор (мышечное веретено) в мышце-разгибателе

(Афферентное звено)

(Эфферентное звено)

Стимуляция мышц-разгибателей нижней конечности ①

L_2–L_4 (бедренный нерв)

Короткая петля спинального рефлекса

② Ингибирование сгибателей нижней конечности

(Эфферентное звено)

Растяжение сухожилия надколенника стимулирует спиральный рецептор четырехглавой мышцы бедра (разгибатель)

Коленный рефлекс (миотатический рефлекс)

Растягивание мышцы приводит к стимуляции рецепторов растяжения (афферентное звено), вызывая сокращение этой мышцы и расслабление ее антагонистов (эфферентное звено) посредством рефлекса короткой петли на уровне спинного мозга

JOHN A.CRAIG_MD

Исследование сухожильных рефлексов

Физиология и методы оценки рефлексов		
Рефлекс	**Анатомия**	**Метод**
С двуглавой мышцы плеча	Мышечно-кожный нерв, корешок C_6	Ударьте по вашему пальцу, расположенному на сухожилии двуглавой мышцы плеча пациента, медиальнее и выше локтевой ямки
С трехглавой мышцы плеча	Лучевой нерв, корешок C_7	Ударьте по сухожилию трехглавой мышцы чуть выше локтя на задней стороне руки. Рука при этом должна быть согнута в локтевом суставе, подвешена или удерживаться исследователем в отведенном положении
С плечелучевой мышцы	Лучевой нерв, корешок C_6	Ударьте по лучевой кости (шиловидному отростку. – *Прим. пер.*), ответная реакция – пронация руки
С сухожилия надколенника (коленный)	Бедренный нерв, поясничное сплетение, корешки L_2–L_4	Ударьте по сухожилию ниже надколенника. Пациент сидит, нога свешивается, стопа не касается пола
С ахиллова сухожилия (ахиллов)	Седалищный нерв, крестцовое сплетение, корешок S_1	• Ударьте по ахиллову сухожилию. Пациент сидит, не касаясь стопой пола. • Ответная реакция – сокращение икроножной мышцы с подошвенным сгибанием

Клиническая интерпретация результатов оценки рефлексов		
Изменение рефлекса	**Локализация поражения**	**Заболевания**
Отсутствие какого-либо рефлекса	Нарушение проведения по соответствующему нервному корешку	• Радикулопатия – наиболее частая причина. • Также следует помнить о возможном наличии мононевропатии
Повышение сухожильного рефлекса	Поражение кортикоспинального тракта	• Инсульт, опухоли, черепно-мозговые травмы (ЧМТ) и другие причины очагового поражения полушарий и ствола головного мозга
Отсутствие ахилловых рефлексов	Поражение петли нервного корешка S_1, идущего к спинному мозгу	• Двустороннее отсутствие рефлексов часто встречается при периферических невропатиях. • Одностороннее отсутствие – при радикулопатии S_1
Снижение или отсутствие всех рефлексов	Поражение корешков периферических нервов или самих нервов	• Периферическая невропатия. • При подостром развитии возможен синдром Гийена–Барре

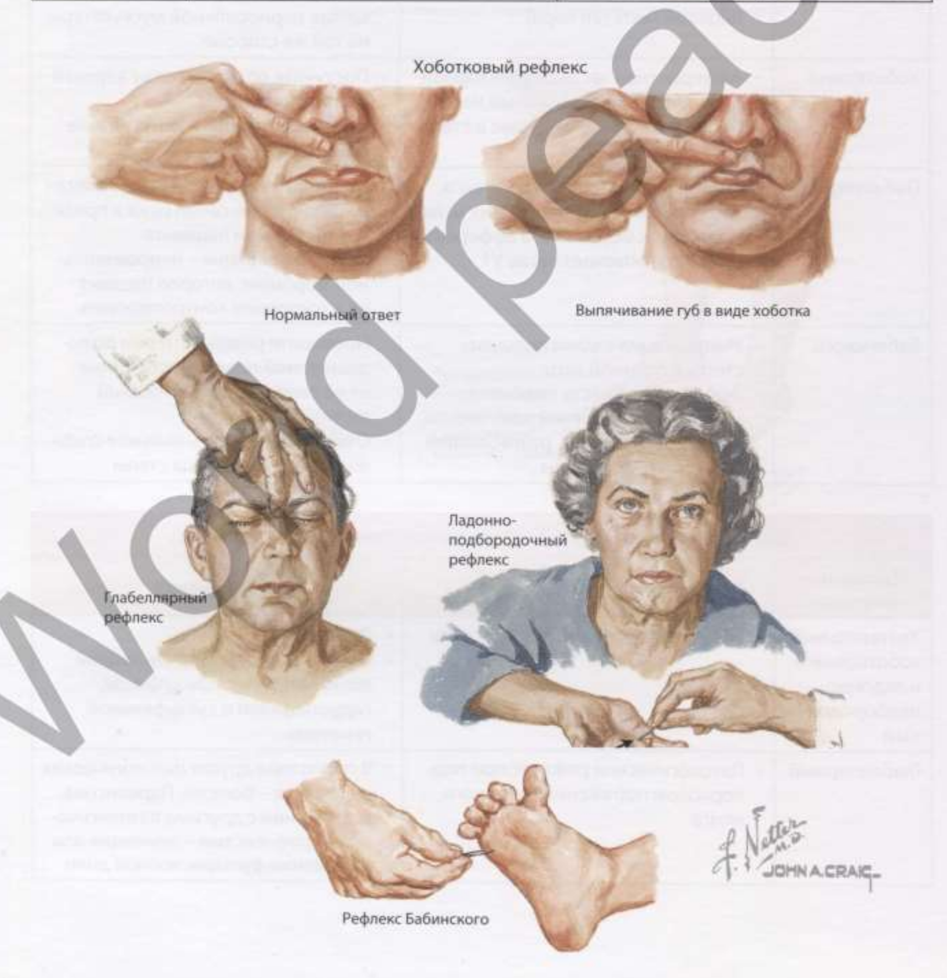

Волокна 1b
Волокна 1а ++++
Фоновый уровень активности: +
Экстрафузальные мышечные волокна
Интрафу-
зальные
мышечные
волокна
Альфа-мотонейроны +++
Гамма-мотонейроны
Сухожильный
орган Гольджи
Пассивное растяжение. Растягиваются и интрафузальные, и экстрафузальные мышечные волокна, что приводит к активации мышечных веретен. Рефлекс, осуществляемый посредством волокон 1а и альфа-мотонейронов, приводит к вторичному сокращению (основное звено миотатических рефлексов, например коленного). Растяжение слишком слабое для активации нервно-сухожильных веретен (сухожильных органов Гольджи)
Парадоксально
положительный
рефлекс Бабинского
с выпадением
коленного рефлекса

Исследование патологических рефлексов

Физиология и методы оценки патологических рефлексов		
Рефлекс	**Анатомия**	**Метод**
Хватательный	• Афферентная часть: ладонные нервы, идущие в спинной мозг и лобные доли. • Эфферентная часть: нисходящие волокна кортикоспинального тракта к руке, срединный и локтевой нервы	• Ударьте пальцами по ладонной поверхности кисти. • Ответная реакция – сжатие кисти вокруг вашего пальца. • Положительным ответом может служить даже легкое сгибание пальцев или произвольное сжатие кисти
Ладонно-подбородочный	• Как и для хватательного рефлекса, но эфферентная часть включает лицевой нерв (VII пара)	• Ударьте по ладонной поверхности кисти, ответная реакция – сокращение периоральной мускулатуры на той же стороне
Хоботковый	• Афферентная часть рефлекторной дуги включает тройничный нерв (V пара) и волокна, идущие в ствол головного мозга	• Постучите по коже между верхней губой и носом. • Ответная реакция – вытягивание губ в трубочку
Глабеллярный	• Как и для хоботкового рефлекса, но сокращение эфферентных мышц приводит к морганию, а афферентная часть включает ветвь V1	• Постучите между бровями, избегая расположения своей руки в пределах видимости пациента. • Ответная реакция – непроизвольное моргание, которое пациент не в состоянии контролировать
Бабинского	• Импульсация с кожи подошвы стопы в спинной мозг. • Эфферентная часть включает мотонейроны нижней конечности, в частности мышцы, разгибающей большой палец стопы	• Проведите раздражителем по подошвенной поверхности стопы от ее середины до оснований пальцев. • Ответная реакция – тыльное сгибание большого пальца стопы

Клиническая интерпретация патологических рефлексов		
Изменение рефлекса	**Локализация поражения**	**Заболевания**
Хватательный, хоботковый и ладонно-подбородочный	• Нарушение функции лобной доли	• Деменция. • Структурное поражение лобной доли, например при опухоли, гидроцефалии и субдуральной гематоме
Глабеллярный	• Патологический рефлекс при подкорковом поражении головного мозга	• В отсутствие других патологических рефлексов – болезнь Паркинсона. • В сочетании с другими патологическими рефлексами – деменция или нарушение функции лобной доли

Клиническая интерпретация патологических рефлексов		
Изменение рефлекса	**Локализация поражения**	**Заболевания**
Ответ на рефлекс Бабинского – тыльное сгибание большого пальца стопы	• Поражение кортикоспинального тракта. • Двусторонняя симптоматика свидетельствует о поражении спинного мозга. • Односторонняя симптоматика – о поражении головного мозга	• Инсульт, объемное образование, абсцесс или любое другое поражение кортикоспинального тракта в пределах головного мозга. • Сдавление или инфаркт спинного мозга. • Дегенеративное заболевание с поражением кортикоспинального тракта, включая боковой амиотрофический склероз (БАС) и первичный боковой склероз



Медицинский осмотр

Основные элементы медицинского осмотра	
Элемент	**Основные моменты осмотра**
Сосудистая система	• Оцените наличие шума над сонными артериями. • Оцените пульсацию периферических сосудов. • Оцените наличие цианоза и отеков. • Обследуйте височные артерии
Сердце	• Оцените наличие шумов в сердце. • Оцените регулярность ритма
Дыхательная система	• При аускультации обратите внимание на признаки застоя в легких или хрипы; оцените также вентиляционную функцию легких
Кожа	• Обратите внимание на наличие сыпи, язв и дистрофических изменений
Костная система	• Обратите внимание на наличие сколиоза, кифоза и скелетных деформаций, которые могут свидетельствовать о нарушениях развития или травмах

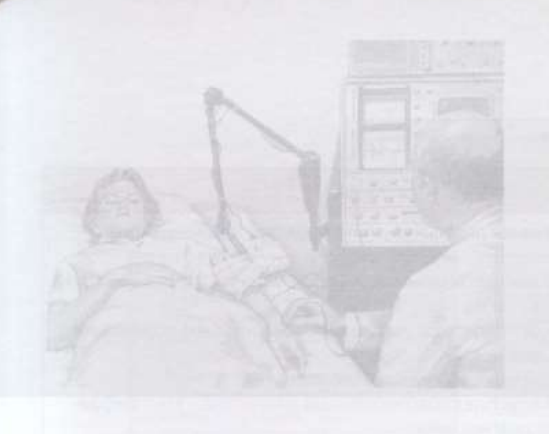
Патологические изменения по данным медицинского осмотра	
Патологический признак	**Интерпретация**
Шум над сонной артерией	• Может свидетельствовать о гемодинамически значимом стенозе внутренней сонной артерии (ВСА). • При выявлении шума необходимо провести дальнейшее исследование сосудов, хотя шум может оказаться клинически не значимым – возникающим из-за незначительного стеноза или стеноза наружной сонной артерии. • Отсутствие шума над сонными артериями не говорит о полной их проходимости. При выраженном стенозе шум может отсутствовать из-за недостаточной скорости кровотока
Отсутствие или снижение пульсации периферической(-их) артерии(-ий)	• Сосудистая недостаточность, которая может свидетельствовать о поражении периферических артерий с развитием ишемии
Сердечный шум	• Порок клапана, который может повышать у пациента риск инсульта. • Сердечные шумы часто являются функциональными (возникают в отсутствие выраженной патологии клапанного аппарата)
Нерегулярность сердечного ритма	• Может быть проявлением фибрилляции предсердий, при которой увеличивается риск инсульта
Болезненность и отечность височной артерии	• Височный артериит, о наличии которого необходимо помнить, в частности у пожилых пациентов с жалобами на головную боль и боль в височных областях

Патологические изменения по данным медицинского осмотра	
Патологический признак	**Интерпретация**
Тахипноэ и другие признаки дыхательной недостаточности	• Круг дифференциальной диагностики широк и включает, в частности, болезни органов сердечно-сосудистой и дыхательной системы. • Может свидетельствовать о нарушении нервно-мышечного проведения, например при синдроме Гийена–Барре, миастении, БАС или других состояниях, сопровождающихся параличами
Сыпь	• У пациентов с мышечной слабостью может быть признаком дерматомиозита. • У пациентов с инсультом может свидетельствовать о васкулите
Сколиоз или кифоз	• Может предрасполагать к развитию миелопатии, радикулопатии или к поражению конского хвоста


Аускультация


Обследование сердца

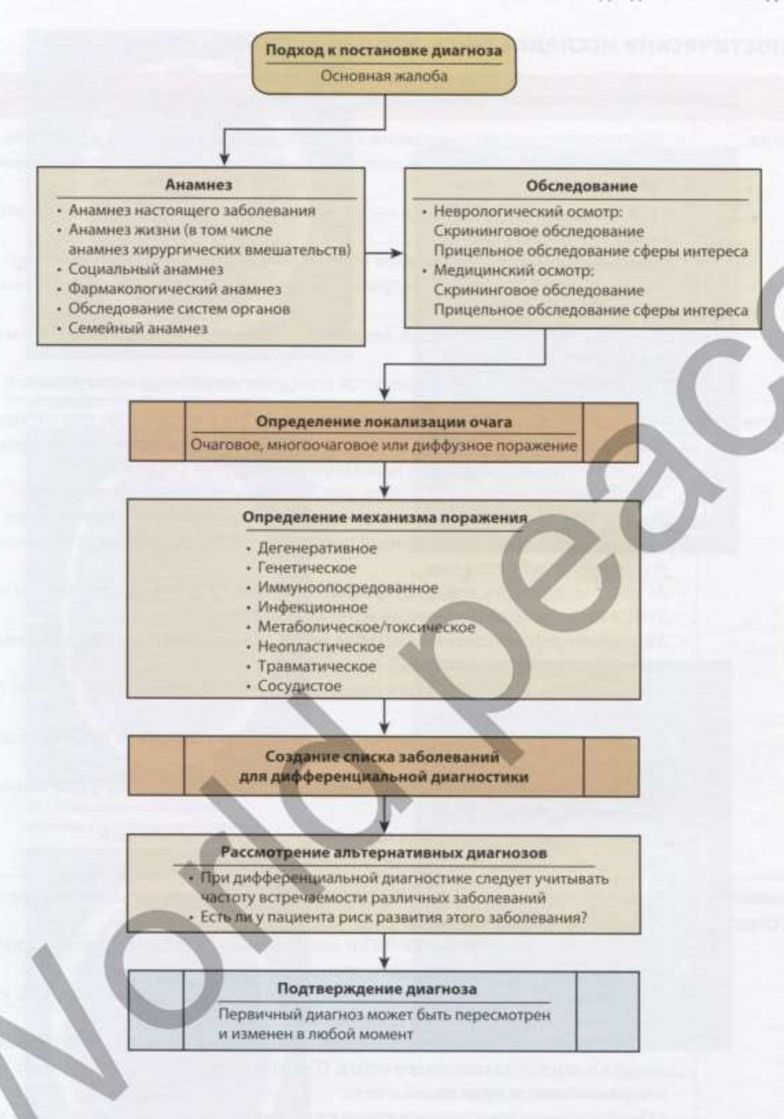

Оценивается периферическая пульсация, цвет, температура и состояние кожи



2 Постановка диагноза

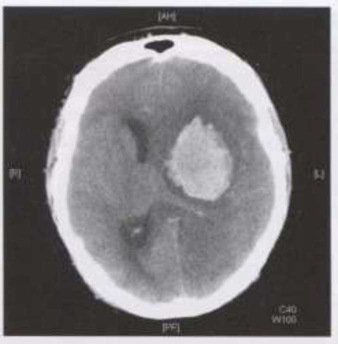
Подход к постановке диагноза

Подход к постановке диагноза	
Общее представление о диагнозе	• Соберите анамнез для выявления проблемы медицинского характера. • Используйте данные анамнеза для определения отправной точки обследования. • С помощью обследования установите локализацию поражения (топическая диагностика). • Определите механизм развития заболевания. • Составьте список предположительных диагнозов – круг дифференциальной диагностики. • Установите предварительный диагноз. • Тщательно обдумайте диагноз, его возможные варианты. • Установите окончательный диагноз и назначьте обследование и лечение на основании сделанного заключения, помня о других возможных диагнозах
Этапы диагностики	**Методы**
Определение локализации поражения	• Определите локализацию поражения на основе знаний анатомии, это сильно сузит круг дифференциальной диагностики. • По локализации поражение может быть очаговым, многоочаговым или диффузным
Определение механизма поражения	Обдумайте основные механизмы развития заболевания, чтобы перейти к его дифференциальной диагностике: • дегенеративное; • генетическое; • иммуноопосредованное; • инфекционное; • метаболическое/токсическое; • неопластическое; • травматическое; • сосудистое
Дифференциальная диагностика	• Определите, какое из заболеваний более всего соответствует полученным данным. • Составьте список заболеваний для дифференциальной диагностики
Переосмысление диагноза с клинической точки зрения	• Проведите диагностические исследования для установления наиболее вероятного заболевания
Дальнейшая тактика	• Уточняйте диагноз на протяжении всей работы с пациентом, продолжая рассматривать другие его варианты


Подход к постановке диагноза
Основная жалоба
Анамнез
• Анамнез настоящего заболевания
• Анамнез жизни (в том числе анамнез хирургических вмешательств)
• Социальный анамнез
• Фармакологический анамнез
• Обследование систем органов
• Семейный анамнез
Обследование
• Неврологический осмотр:
Скрининговое обследование
Прицельное обследование сферы интереса
• Медицинский осмотр:
Скрининговое обследование
Прицельное обследование сферы интереса
Определение локализации очага
Очаговое, многоочаговое или диффузное поражение
Определение механизма поражения
• Дегенеративное
• Генетическое
• Иммуноопосредованное
• Инфекционное
• Метаболическое/токсическое
• Неопластическое
• Травматическое
• Сосудистое
Создание списка заболеваний для дифференциальной диагностики
Рассмотрение альтернативных диагнозов
• При дифференциальной диагностике следует учитывать частоту встречаемости различных заболеваний
• Есть ли у пациента риск развития этого заболевания?
Подтверждение диагноза
Первичный диагноз может быть пересмотрен и изменен в любой момент

Диагностические исследования, используемые в неврологии

Диагностические исследования, используемые в неврологии	
Описание	• Диагностические исследования в неврологии используются для уточнения диагноза. Все исследования делятся на две группы – структурные и функциональные. • *Структурные* исследования направлены на изучение внутренней анатомии. • *Функциональные* исследования обеспечивают дополнительную информацию о метаболизме и электрических процессах в организме к данным неврологического осмотра. • В диагностике некоторых заболеваний используются анализы тканей и биологических жидкостей. *Примечание:* в этой главе приводится описание некоторых исследований
Структурные исследования	• *Компьютерная томография (КТ)* для пациентов с инсультом, транзиторной ишемической атакой (ТИА), ЧМТ, подозрением на наличие субарахноидального кровоизлияния (САК), гидроцефалии и других состояний. • *Магнитно-резонансная томография (МРТ)* при различных неврологических заболеваниях, сопровождающихся структурными изменениями: инсульт, опухоли, инфекционные поражения, дегенеративные состояния и иммунные заболевания. • *Магнитно-резонансная ангиография (МРА)* для пациентов с инсультом или ТИА, а также с подозрением на наличие аневризмы. • *Магнитно-резонансная венография (МРВ)* для пациентов с подозрением на внутричерепной венозный тромбоз. • *Катетерная ангиография* для пациентов с инсультом или ТИА, а также с подозрением на аневризму. • *КТ-ангиография (КТА)* для пациентов с инсультом или ТИА, а также с подозрением на аневризму. • *Дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий (ДС БЦА)* для пациентов с инсультом или ТИА. • *Эхокардиография (ЭхоКГ)* для пациентов с инсультом или ТИА. • *Миелография* для диагностики поражений спинного мозга
Функциональные исследования	• *Электроэнцефалография (ЭЭГ)* при эпилептических приступах, энцефалопатии и смерти головного мозга. • *Электронейромиография (ЭНМГ)* и *электромиография (ЭМГ)* при невропатиях, миопатиях и нарушениях нервно-мышечного проведения. • *Исследование вызванных потенциалов (ВП)* при рассеянном склерозе, невриноме слухового нерва и поражениях спинного мозга. • *Позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ)* при дегенеративных заболеваниях и опухолях головного мозга. ПЭТ всего тела выполняют при опухолях различных локализаций в теле. • *Однофотонная эмиссионная компьютерная томография (ОФЭКТ)* при дегенеративных заболеваниях, например при болезни Альцгеймера
Анализ тканей и биологических жидкостей	• *Анализы крови и мочи.* • *Биопсия мышц* при подозрении на миопатию, особенно мышечные дистрофии, метаболические и воспалительные миопатии. • *Биопсия нервов* при подозрении на невропатии, особенно воспалительные. • *Люмбальная пункция* для анализа ЦСЖ (ликвора) при инфекциях, опухолях и демиелинизирующих заболеваниях



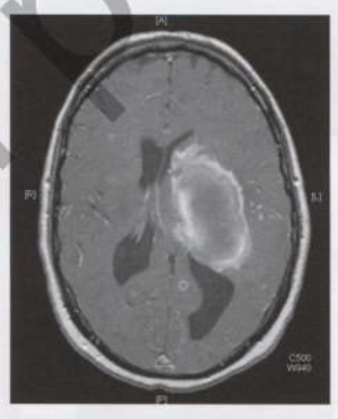
КТ головного мозга: видна крупная интрапаренхиматозная гематома



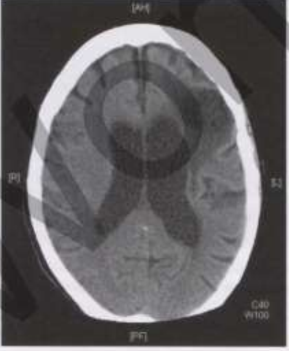
МРТ: видно обширное ишемическое поражение белого вещества полушарий головного мозга



КТ головного мозга: видна крупная субдуральная гематома



МРТ с контрастированием гадолинием: видно крупное новообразование



КТ головного мозга: в левой лобной доле видны последствия инфаркта головного мозга

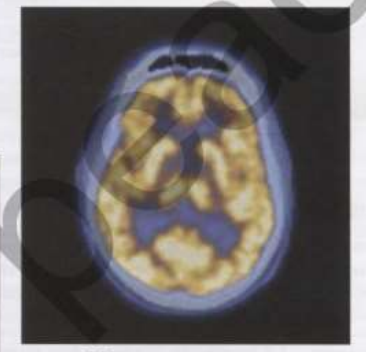
Визуализация головного и спинного мозга

Визуализация головного и спинного мозга: КТ, МРТ, ОФЭКТ, ПЭТ	
Нейровизуализация является важной частью диагностических мероприятий. В последнее время в этой области были достигнуты значимые успехи, касающиеся визуализации головного и спинного мозга. Варианты диагностических исследований: • КТ • МРТ • ОФЭКТ • ПЭТ	
Метод исследования	**Особенности**
КТ	• Рентгеновские лучи проходят через ткани тела и улавливаются чувствительной матрицей. Данные переформатируются, благодаря чему получается серия последовательных двухмерных (2D) изображений. С ограниченным разрешением может быть выполнена трехмерная (3D) реконструкция. • Проводится в отделениях неотложной помощи для диагностики ряда состояний, сопровождающихся острым появлением неврологической симптоматики. • Может выполняться у пациентов с имплантированными электрическими устройствами. • КТ более чувствительна в диагностике САК, чем МРТ, но менее чувствительна в диагностике ишемического инсульта в раннем периоде. • КТ высокого разрешения с контрастным усилением может использоваться для визуализации кровеносных сосудов (КТ-ангиография)
МРТ	• Радиочастотные импульсы воздействуют на ткани тела в мощном магнитном поле. Сигналы, получаемые при этом, реконструируются в изображения тела практически в любой плоскости. • Это наиболее чувствительный метод нейровизуализации в остром периоде ишемического инсульта, при демиелинизирующих заболеваниях, опухолях и инфекционных поражениях. • МРТ не может использоваться в отсутствие контакта с пациентом, так как движения больного сильно снижают качество изображения, в отличие от КТ. • МРТ не может использоваться у пациентов с имплантированными устройствами, включая устройства для глубокой стимуляции головного мозга, постоянные кардиостимуляторы и кардиовертеры-дефибрилляторы. Некоторые (но не все) протезы сердечных клапанов исключают возможность проведения МРТ. • Метод может использоваться для визуализации кровеносных сосудов
ОФЭКТ	• При ОФЭКТ анализируется метаболизм радиоактивных элементов – выявляются очаги пониженного и повышенного накопления радиофармакологического препарата. • У пациентов с сосудистыми или дегенеративными заболеваниями КТ и МРТ могут не выявить специфических патологических изменений, тогда как при ОФЭКТ определяются участки пониженного накопления радиофармакологического препарата
ПЭТ	• При ПЭТ для оценки клеточного метаболизма используются радиоизотопы. • *ПЭТ головного мозга* позволяет определить типичные признаки изменений при болезни Альцгеймера, однако у некоторых пациентов эти признаки отсутствуют, особенно на ранних стадиях заболевания. • *ПЭТ всего тела* используется для поиска системных новообразований. • ПЭТ может использоваться у пациентов с опухолями головного мозга с целью дифференциальной диагностики рецидива опухоли с лучевым некрозом



КТ головного мозга: норма


КТ: видна крупная субдуральная гематома


ПЭТ головного мозга: норма



МРТ головного мозга в последовательности FLAIR: видны обширные очаги поражения белого вещества полушарий головного мозга

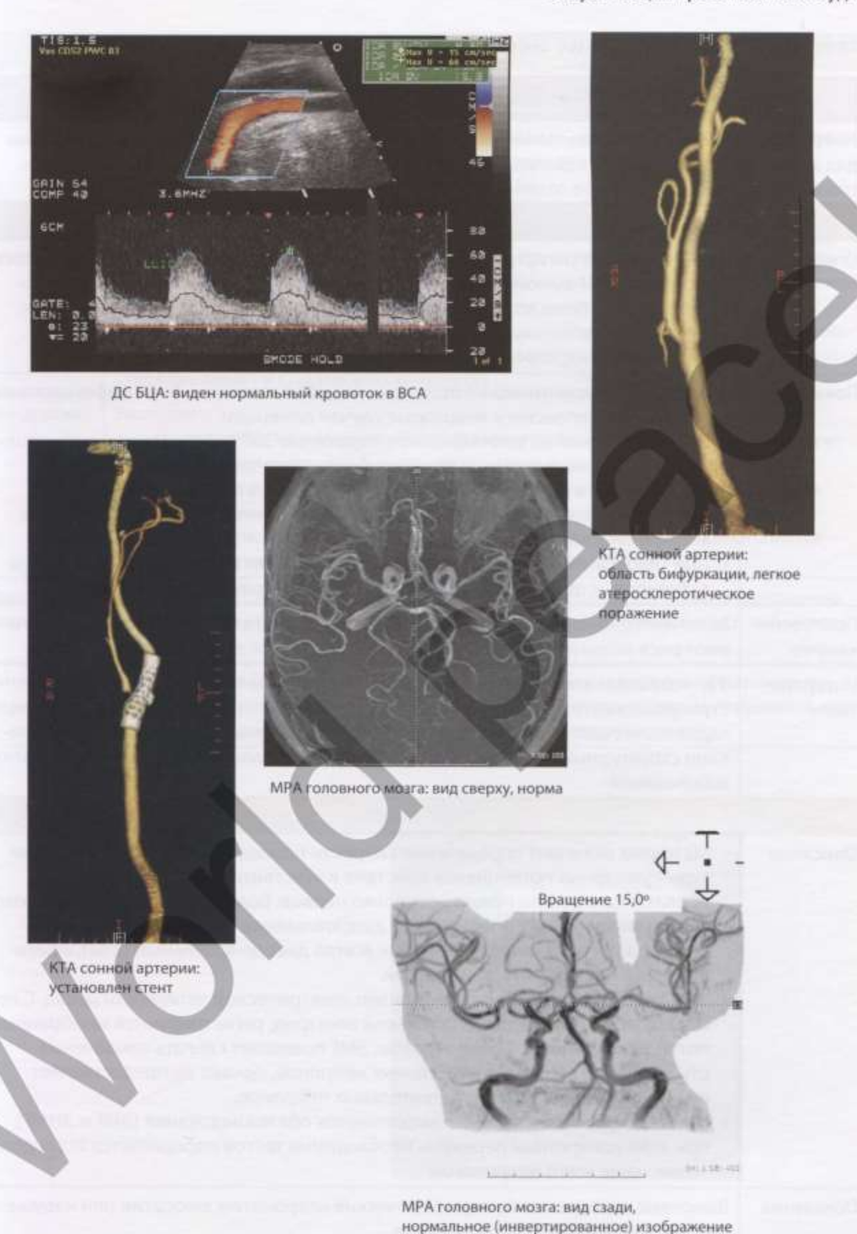

Трехмерная реконструкция КТ-изображений: норма

Визуализация кровеносных сосудов

Визуализация кровеносных сосудов: катетерная ангиография, ДС БЦА, трансторакальная ЭхоКГ, чреспищеводная ЭхоКГ, МРА, МРВ, КТА	
Визуализация кровеносных сосудов используется по различным показаниям для изучения анатомии артерий и вен. Показания для проведения различных методов немного отличаются. Варианты диагностических исследований: • Катетерная ангиография • ДС БЦА • Трансторакальная ЭхоКГ • Чреспищеводная ЭхоКГ • МРА • МРВ • КТА	
Катетерная ангиография	
Описание	Инвазивный метод, требующий выполнения внутриартериального введения йодсодержащего контрастного вещества с быстрой регистрацией изображений кровеносных сосудов
Показания	Проводится пациентам с церебральными ишемическими и геморрагическими инсультами перед хирургическими или эндоваскулярными вмешательствами. КТА позволяет получить больше информации, однако традиционная катетерная ангиография по-прежнему остается «золотым стандартом» оценки кровеносного русла головного мозга
Противопоказания	Включают проводимую антикоагулянтную терапию, наличие почечной недостаточности и гиперчувствительности к йодсодержащим контрастным веществам, однако часто исследование удается выполнить и при наличии перечисленных противопоказаний
Интерпретация	Катетерная ангиография позволяет выявить множество патологических состояний, включая окклюзию артерий, сосудистые мальформации, аневризмы, диссекцию сосудов. При ангиографии также можно диагностировать патологию венозного сосудистого русла
ДС БЦА	
Описание	Метод предполагает использование ультразвука для визуализации экстракраниальных сосудов, включая сонные артерии. ДС БЦА также позволяет частично визуализировать позвоночные артерии, но им в ходе исследования уделяется меньше внимания
Показания	Включают инсульт, ТИА и подозрение на диссекцию сонных артерий. ДС БЦА следует рассматривать в качестве скринингового теста, результаты которого при необходимости можно уточнить с помощью МРА, КТА или катетерной ангиографии
Противопоказания	Отсутствуют. Наличие катетера в области шеи может затруднить проведение исследования
Интерпретация	ДС БЦА позволяет выявить окклюзию, стеноз, изъязвление бляшки или диссекцию в сонных артериях. К факторам, отрицательно влияющим на визуализацию, относятся толщина шеи, движения пациента и даже выраженная кальцификация стенок артерий. Таким образом, в некоторых случаях результаты ДС БЦА могут не иметь диагностической значимости, что требует проведения дообследования с помощью других методов исследования

Трансторакальная ЭхоКГ	
Описание	Эхокардиографическое изображение может быть получено двумя путями – трансторакальным и чреспищеводным. Трансторакальная ЭхоКГ выполняется с помощью ультразвукового излучателя и приемника, расположенных на поверхности грудной клетки
Показания	Включают инсульт, причиной которого могут быть эмболы из полости сердца, подозрение на сердечную недостаточность или патологию клапанов сердца. Трансторакальная ЭхоКГ с контрастированием физиологическим раствором хлорида натрия с пузырьками воздуха позволяет выявить праволевый шунт, однако в подобной ситуации более информативна чреспищеводная ЭхоКГ
Противопоказания	Отсутствуют
Интерпретация	Метод позволяет выявить патологические изменения в сердце, увеличивающие риск развития инсульта, например пороки клапанов, зоны акинеза, часто сочетающиеся с пристеночным тромбозом, увеличение размера левого предсердия, снижение фракции выброса, аневризму сердечной стенки или праволевый шунт
Чреспищеводная ЭхоКГ	
Описание	Выполняется отдельным пациентам для выявления источников эмболии кардиального генеза. Ультразвуковой излучатель и датчик являются частями трубки, которая вводится через пищевод. Данный метод отличается лучшим качеством визуализации в сравнении с трансторакальной ЭхоКГ, особенно в отношении задних отделов сердца и у пациентов с особенностями строения грудной клетки, затрудняющими получение качественных изображений
Показания	Включают подозрение на наличие эмболии кардиального генеза при отсутствии соответствующих доказательств, полученных с помощью стандартного обследования
Противопоказания	Мало, включают недостаточно стабильное для проведения седации и введения пищеводного датчика состояние больного, а также невозможность глотания у пациента
Интерпретация	Метод позволяет выявить зоны акинеза, расширение предсердий, аневризму стенок желудочков, клапанные пороки и дефекты перегородок, предрасполагающие к формированию праволевого шунта
МРА	
Описание	Представляет собой неинвазивную методику визуализации артериальных структур. При МРТ для визуализации головного мозга и кровеносных сосудов используется магнитное поле. Артерии видны и без введения контрастного вещества, однако контрастное усиление улучшает качество их визуализации. Используется в основном в качестве скринингового теста для исключения патологии кровеносных сосудов. При наличии поражений, которые могут потребовать проведения хирургического вмешательства или недостаточно четко визуализируемых при МРА, выполняют КТА или катетерную ангиографию
Показания	Включают инсульт, ТИА, внутричерепное кровоизлияние или подозрение на аневризму
Противопоказания	Включают наличие кардиостимулятора или другого имплантированного электронного устройства, металлических клапанов сердца или других предметов, воздействие магнитного поля на которые может нести риск для пациента, связанный со смещением этих предметов

МРА	
Интерпретация	Полученные изображения просматриваются с помощью компьютера. Реконструированные трехмерные изображения артерий могут легко вращаться на мониторе, что обеспечивает прекрасную 3D-визуализацию кровеносного русла
МРВ	
Описание	Представляет собой применение МРТ для визуализации венозных структур головного мозга. МРВ не входит в протокол стандартной МРА, поэтому для ее проведения необходимо сделать отдельное назначение
Показания	Включают подозрение на венозный тромбоз или другие обструктивные поражения в венозном русле
Противопоказания	Аналогичны МРТ: наличие кардиостимулятора или других имплантируемых электронных устройств либо металлических клапанов сердца
Интерпретация	Лучше всего изображения видны на мониторе компьютера, при этом возможно создание трехмерной реконструкции изображений венозной системы
КТА	
Описание	Представляет собой неинвазивную методику с внутривенным введением йодсодержащего контрастного вещества и выполнением КТ высокого разрешения. КТА позволяет визуализировать кровеносные сосуды, а последующая компьютерная реконструкция предоставляет их 3D-изображение. На снимках КТА видны и артерии, и вены
Показания	Включают церебральные ишемические и геморрагические инсульты. КТА в качестве основного метода визуализации кровеносных сосудов часто проводится пациентам перед хирургическими вмешательствами. У пациентов с САК с помощью КТА могут быть выявлены практически любые аневризмы, за исключением самых маленьких
Противопоказания	Включают гиперчувствительность к контрастному веществу, наличие почечной недостаточности. При этом гиперчувствительность к контрастному веществу не является строгим противопоказанием и выполнение методики возможно в случае острой необходимости
Интерпретация	Интерпретация результатов КТА упрощается за счет просмотра изображений на компьютере. Просмотр снимков на пленке снижает качество трехмерной визуализации и затрудняет интерпретацию данных. При КТА выявляются области сужения сосудов, образования бляшек, аневризматического расширения и окклюзии



ДС БЦА: виден нормальный кровоток в ВСА

КТА сонной артерии: область бифуркации, легкое атеросклеротическое поражение

МРА головного мозга: вид сверху, норма

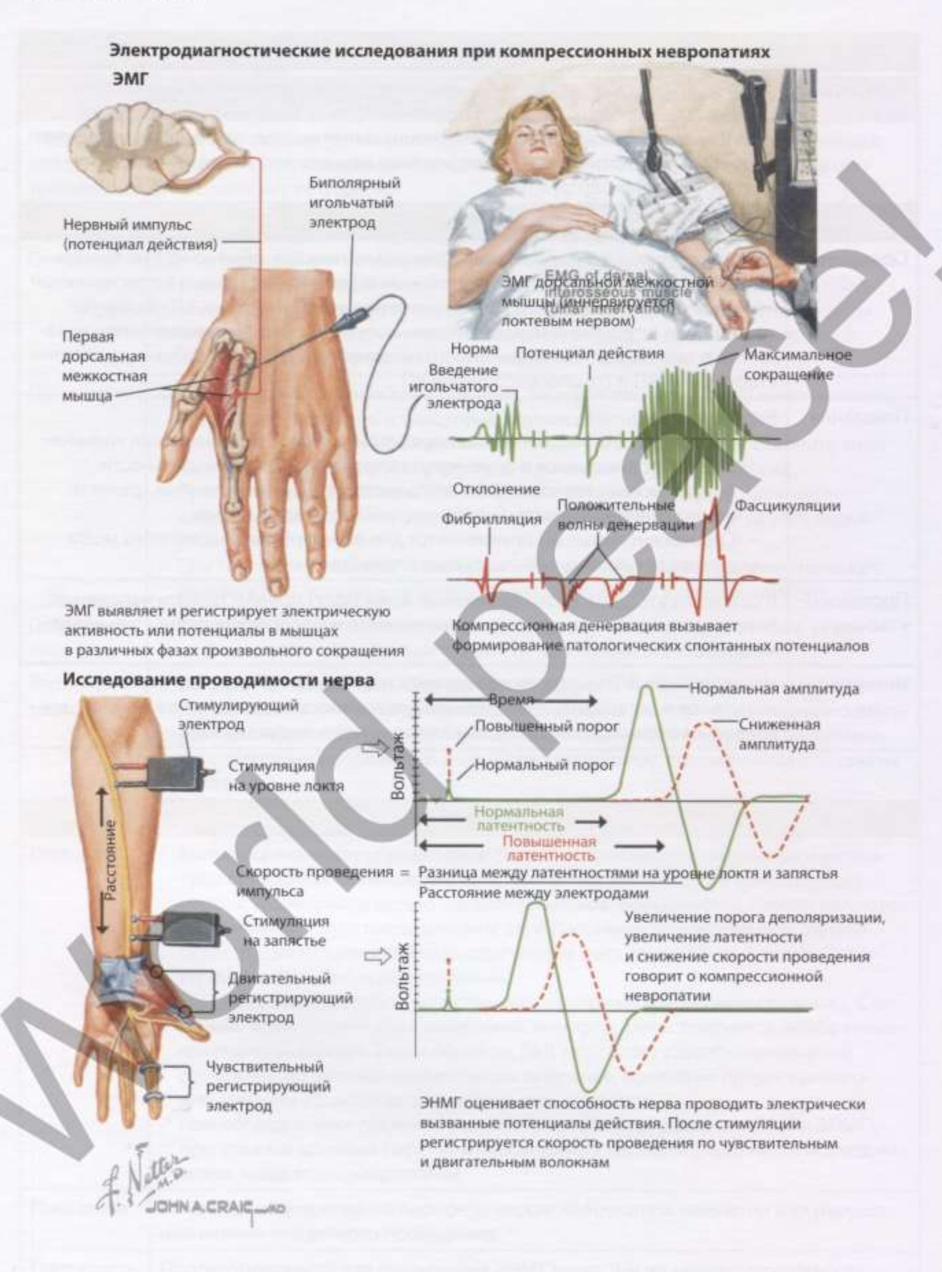
КТА сонной артерии: установлен стент

МРА головного мозга: вид сзади, нормальное (инвертированное) изображение

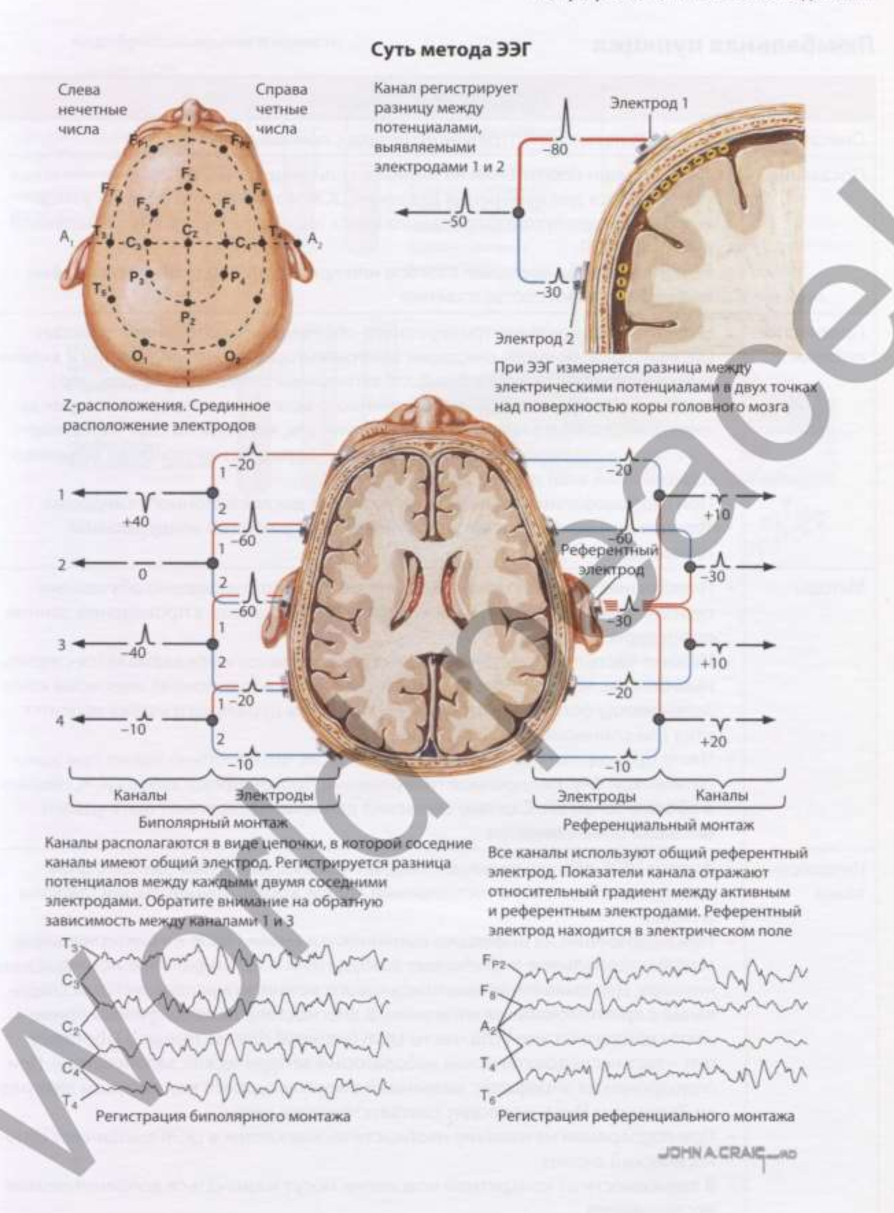
Нейрофизиологические исследования

Нейрофизиологические исследования: ЭЭГ, ЭНМГ и ЭМГ, ВП	
Нейрофизиологические исследования используются в дополнение к общему обследованию для выявления, определения локализации и характера поражений нервной системы в центральных и периферических ее отделах	
ЭЭГ	
Описание	Метод включает регистрацию электрической активности коры головного мозга. Стандартная ЭЭГ выполняется с помощью электродов, фиксируемых на волосистой части головы, что делает это исследование полностью неинвазивным. Эпилептологи используют инвазивные электроды для предоперационного мониторинга и картирования эпилептогенного очага
Показания	• Включают эпилептические приступы, энцефалопатию на фоне инфекционных поражений, гипоксию и некоторые случаи деменции. • При подозрении на инфекционное поражение ЭЭГ позволяет отличить энцефалит, вызванный вирусом простого герпеса, от других нозологий. • При деменции с помощью ЭЭГ можно обнаружить паттерны, характерные для метаболических нарушений, прионных заболеваний или других видов энцефалопатии. • При гипоксической энцефалопатии ЭЭГ позволяет выявить эпилептическую активность и получить определенную прогностическую информацию
Противопоказания	Включают только поражения кожи волосистой части головы, которые увеличивают риск развития инфекции в области наложения электродов
Интерпретация	ЭЭГ позволяет выявить иктальную (приступную) и интериктальную (межприступную) эпилептическую активность, замедление электрической активности, характерное для энцефалопатии, очаговые отклонения, выступающие признаками структурных поражений, а также ряд симптомов, специфичных для других заболеваний
ЭНМГ и ЭМГ	
Описание	• Методика включает определение скорости проведения импульсов и амплитуды суммарных потенциалов действия в чувствительных и двигательных нервах. Исследовать можно несколько нервов. Большинство нервов являются смешанными – чувствительными и двигательными одновременно, однако регистрация показателей на мышце всегда дает двигательный ответ, а регистрация с пальца – чувствительный. • ЭМГ представляет собой регистрацию электрической активности мышц. С помощью иглы, содержащей маленький электрод, регистрируются мембранные потенциалы мышцы. Таким образом, ЭМГ позволяет сделать заключение относительно аксонов двигательных нейронов, однако не предоставляет информации об аксонах чувствительных нейронов. • При обследовании пациента выполняются оба исследования (ЭМГ и ЭНМГ), при этом конкретный перечень необходимых тестов определяется исследователем, чаще всего неврологом
Показания	Включают подозрение на периферические невропатии, миопатии или нарушения нервно-мышечного проведения
Противопоказания	Противопоказаний для проведения ЭНМГ мало. Тем не менее осторожность следует проявлять в том случае, если пациенту установлен водитель ритма или иной электростимулятор, работа которых может нарушиться под воздействием электрической стимуляции нервов. У пациентов с ожогами или другими обширными поражениями кожи не следует использовать кожные электроды

ЭНМГ и ЭМГ	
Интерпретация	ЭНМГ и ЭМГ позволяют выявлять мононевропатии (в том числе множественные), полиневропатии, а также нарушения нервно-мышечного проведения. Из последней группы заболеваний специальные исследования часто позволяют провести дифференциальную диагностику между миастенией, ботулизмом и синдромом Ламберта–Итона
ВП	
Описание	Метод предполагает регистрацию реакции организма, обычно на чувствительные стимулы. Исследование двигательных ВП возможно, однако в повседневной практике не используется. В рамках изучения чувствительных ВП обследуют зрительные, слуховые и соматосенсорные пути. Получаемые в результате показатели в зависимости от модальности называют зрительными ВП, акустическими стволовыми ВП и соматосенсорными ВП
Показания	Включают: • Подозрение на рассеянный склероз, при котором для выявления клинически не проявившихся очагов могут использоваться все модальности. • Акустические стволовые ВП используются для оценки степени зрелости ствола головного мозга у недоношенных новорожденных. • Соматосенсорные ВП применяются для оценки функции спинного мозга до и во время хирургических вмешательств на нем
Противопоказания	В целом отсутствуют. Редко поражения кожи могут препятствовать наложению электродов, однако это не делает проведение исследования полностью невозможным
Интерпретация	Исследование ВП позволяет обнаружить нарушение проведения нервных импульсов и установить функциональную взаимосвязь с очагом поражения, выявленным с помощью структурных методов нейровизуализации

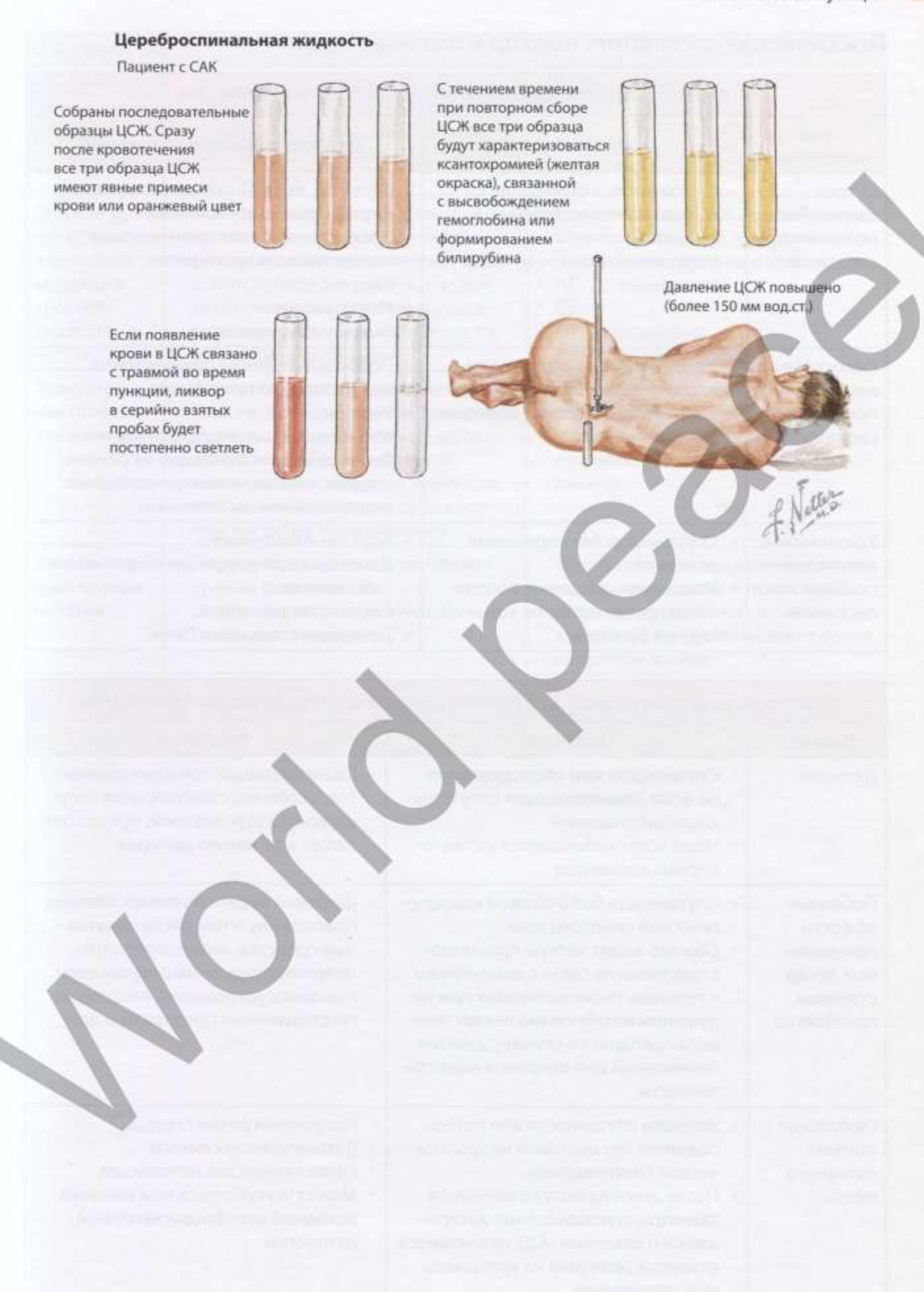

Электродиагностические исследования при компрессионных невропатиях
ЭМГ
Биполярный игольчатый электрод
Нервный импульс (потенциал действия)
Первая дорсальная межкостная мышца
ЭМГ дорсальной межкостной мышцы (иннервируется локтевым нервом)
Норма
Введение игольчатого электрода
Потенциал действия
Максимальное сокращение
Отклонение
Фибрилляция
Положительные волны денервации
Фасцикуляции
ЭМГ выявляет и регистрирует электрическую активность или потенциалы в мышцах в различных фазах произвольного сокращения
Компрессионная денервация вызывает формирование патологических спонтанных потенциалов
Исследование проводимости нерва
Стимулирующий электрод
Стимуляция на уровне локтя
Расстояние
Стимуляция на запястье
Двигательный регистрирующий электрод
Чувствительный регистрирующий электрод
Время
Повышенный порог
Нормальный порог
Нормальная амплитуда
Сниженная амплитуда
Вольтаж
Нормальная латентность
Повышенная латентность
Скорость проведения импульса = Разница между латентностями на уровне локтя и запястья / Расстояние между электродами
Увеличение порога деполяризации, увеличение латентности и снижение скорости проведения говорит о компрессионной невропатии
ЭНМГ оценивает способность нерва проводить электрически вызванные потенциалы действия. После стимуляции регистрируется скорость проведения по чувствительным и двигательным волокнам
F. Netter M.D.
JOHN A.CRAIG MD

Суть метода ЭЭГ



Люмбальная пункция

Люмбальная пункция	
Описание	Забор ЦСЖ из полости дурального мешка с помощью иглы
Показания	• Показана при подозрении на менингит или энцефалит. • Используется для измерения давления ЦСЖ, а также его снижения у пациентов с псевдоопухолью головного мозга (идиопатической внутричерепной гипертензией). • Выполняется для введения изотопа или красителя в ходе цистернографии или миелографии соответственно
Противопоказания	• Наличие у пациента внутричерепного объемного образования повышает риск дислокационного синдрома (инфратенториального вклинения и вклинения миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие. – *Прим. пер.*). • Наличие объемных образований спинного мозга повышает риск повреждения спинного мозга при люмбальной пункции, хотя сам по себе метод миелографии информативен для выявления и определения природы объемных образований этой локализации. • При гидроцефалии повышен риск развития дислокационного синдрома. • Терапия антикоагулянтами увеличивает риск развития эпидуральной гематомы
Методы	• Люмбальная пункция может выполняться только специально обученным персоналом при условии наличия достаточного опыта в проведении данной процедуры. • Нижняя часть поясничной области обрабатывается и обкладывается стерильным бельем. Часто используется местная инфильтрационная анестезия кожи. Затем между остистыми отростками в полость дурального мешка вводится игла для спинномозговой пункции. • Часто проводится измерение давления ЦСЖ, что особенно важно при идиопатической внутричерепной гипертензии. Производится забор ЦСЖ, обычно в объеме 10–20 мл. С целью снижения давления ЦСЖ может быть удален больший объем ликвора
Интерпретация	• Анализ ЦСЖ обычно включает подсчет количества клеток (цитоз) с определением процентного соотношения клеток крови, концентраций глюкозы и белка. • При подозрении на инфекцию выполняются анализ ЦСЖ на бактериальные, микобактериальные и грибковые возбудители и культуральное исследование ликвора. Для выявления криптококкового менингита используется исследование с криптококковым антигеном. В диагностике нейросифилиса применяют серологические VDRL-тесты ЦСЖ (venereal disease research laboratory test – тест исследовательской лаборатории венерических заболеваний). При подозрении на энцефалит, вызванный вирусом герпеса или вирусом лихорадки Западного Нила, проводят соответствующие тесты. • При подозрении на наличие неопластических клеток в ЦСЖ выполняют цитологический анализ. • В зависимости от конкретной нозологии могут назначаться дополнительные исследования


Цереброспинальная жидкость
Пациент с САК
Собраны последовательные образцы ЦСЖ. Сразу после кровотечения все три образца ЦСЖ имеют явные примеси крови или оранжевый цвет
С течением времени при повторном сборе ЦСЖ все три образца будут характеризоваться ксантохромией (желтая окраска), связанной с высвобождением гемоглобина или формированием билирубина
Давление ЦСЖ повышено (более 150 мм вод.ст.)
Если появление крови в ЦСЖ связано с травмой во время пункции, ликвор в серийно взятых пробах будет постепенно светлеть
F. Netter M.D.

Психическое состояние: подход к оценке

Классификация изменений психического состояния		
Тип изменений	**Признаки**	**Наиболее важные нозологии**
Острое изменение психического состояния	• Спутанность, обычно сопровождающаяся нарушением сознания. • Нарушение цикла «сон–бодрствование»	• Делирий, вызванный сопутствующими медицинскими состояниями. • Побочные эффекты принимаемых лекарственных препаратов. • Инсульт. • Интоксикации. • Гипоксия, гиперкапния
Подострое изменение психического состояния	• Энцефалопатия, спутанность и/или потеря памяти. • Возможно нарушение сознания	• Побочные эффекты принимаемых лекарственных препаратов. • Инсульт. • Метаболические энцефалопатии. • Декомпенсация деменции на ранних стадиях, вызванная сопутствующими медицинскими состояниями
Хроническое изменение психического состояния	• Спутанность без нарушения сознания. • Изменения суждений, поведения и других аспектов когнитивных функций	• Болезнь Альцгеймера. • Деменции при других дегенеративных заболеваниях. • Сосудистая деменция. • Деменция с тельцами Леви

Некоторые частые причины острого изменения психического состояния		
Диагноз	**Признаки**	**Причины**
Делирий	• Спутанность или часто ажитация на фоне декомпенсации сопутствующих заболеваний. • Чаще всего наблюдается у стационарных пациентов	• Госпитализация пожилых пациентов, особенно с множеством сопутствующих заболеваний, предрасполагает к развитию делирия
Побочные эффекты принимаемых лекарственных препаратов	• Спутанность без очаговой неврологической симптоматики. • Обычно имеет четкую причинно-следственную связь с изменением в терапии, также возникает при нарушении метаболизма лекарственного препарата в случае развития печеночной или почечной недостаточности	• Широкий перечень лекарственных препаратов, в том числе седативные средства, антидепрессанты, нейролептики, антиконвульсанты (противосудорожные), некоторые гипотензивные препараты и др.
Глобальная ишемия головного мозга	• Эпизоды спутанности или потери сознания без очаговой неврологической симптоматики. • После эпизода могут отмечаться тахикардия и повышение артериального давления (АД), являющиеся ответной реакцией на артериальную гипотензию	• Нарушения ритма сердца. • Вазовагальное синкопе. • Ортостатическая гипотензия. • Может усугубляться при наличии исходной цереброваскулярной патологии

Диагноз	Признаки	Причины
Эпилептическая активность	• Эпизоды нарушения сознания, обычно с возникновением автоматизмов или другой двигательной активности, свидетельствующей о наличии эпилепсии	• Парциальная эпилепсия. • Абсансная эпилепсия
ТИА или другие острые нарушения мозгового кровообращения (ОНМК)	• Эпизоды появления очаговой неврологической симптоматики. • Спутанность редко возникает без сопутствующей неврологической симптоматики: нарушений двигательной сферы, чувствительности, речи или координации	• Поражение сосудов, например при атеротромбозе или васкулите. • Эмболия кардиального генеза. • АГ. • СД. • Гиперлипидемия
Транзиторная глобальная амнезия	• Спутанность с сохранением большей части элементарных функций. • Длительность – несколько часов. • Отсутствие неврологической симптоматики во время или после эпизода, за исключением возможных когнитивных изменений	• Считается, что данное состояние связано с мигренью, однако оно встречается только у пожилых пациентов с высоким сосудистым риском
Метаболическая энцефалопатия	• Спутанность, часто со снижением уровня сознания. • Отсутствие очаговой неврологической симптоматики	• Электролитные нарушения и гипокортицизм (острый и подострый). • Гипотиреоз и дефицит пищевых компонентов, протекающие в более латентной форме

Подход к диагностике изменений психического состояния
Определение длительности

Острые и подострые
Возможные исследования:
- КТ или МРТ
- БАК, ОАК

Метаболические нарушения
- Электролитные нарушения
- Почечная или печеночная недостаточность
- Нарушения метаболизма глюкозы

Сосудистые заболевания
- Инфаркт (артериальный/венозный)
- Кровоизлияние (субдуральное, эпидуральное, субарахноидальное)

Гипоксия/гиперкапния
- Гипоксическая энцефалопатия
- Гиперкапния (при хронической обструктивной болезни легких [ХОБЛ])
- Состояние после остановки сердца

Хронические
Возможные исследования:
- КТ или МРТ
- Определение уровня витамина B_{12}, фолиевой кислоты, АНА, гормонов щитовидной железы, СОЭ, БАК, ОАК, антикардиолипиновый тест на сифилис

Деменции при дегенеративных заболеваниях
- Болезнь Альцгеймера
- Лобно-височная деменция
- Деменция с тельцами Леви

Токсико-метаболические заболевания
- Воздействие лекарственных препаратов
- Почечная и печеночная недостаточность
- Заболевания щитовидной железы
- Дефицит витамина B_{12}

Инфекции
- Сифилис
- Прионные заболевания (редко)

Структурные поражения
- Инсульт
- Объемные образования
- Гидроцефалия

Дифференциальная диагностика подострых изменений психического состояния		
Диагноз	**Признаки**	**Причины**
Воздействие лекарственных препаратов	• Спутанность. • Нарушение сознания. • Часто выявляется атаксия	• Антихолинергические препараты. • Седативные/снотворные средства. • Антидепрессанты
Инсульт	• Спутанность сознания в сочетании с другой неврологической симптоматикой. • Возможны такие неврологические расстройства, как гемипарез, гемианопсия, нарушения речи или синдром игнорирования (неглект)	• Атаксия, слабость нижних конечностей при поражении в бассейне передней мозговой артерии (ПМА). • Нарушения речи (левое полушарие головного мозга) или синдром игнорирования (правое полушарие головного мозга) при поражении в бассейне СМА. • Гемианопсия при поражении в бассейне ЗМА
Сопутствующие заболевания	• Спутанность. • Нарушение цикла «сон–бодрствование». • Возможные нарушения сознания. • Часто возникает ажитация	• Инфекции мочевого тракта или придаточных пазух носа/легких у пациентов с умеренными когнитивными нарушениями или ранними стадиями деменции. • Обычно имеет место утрата компенсаторных механизмов легкого органического поражения головного мозга (психоорганический синдром)

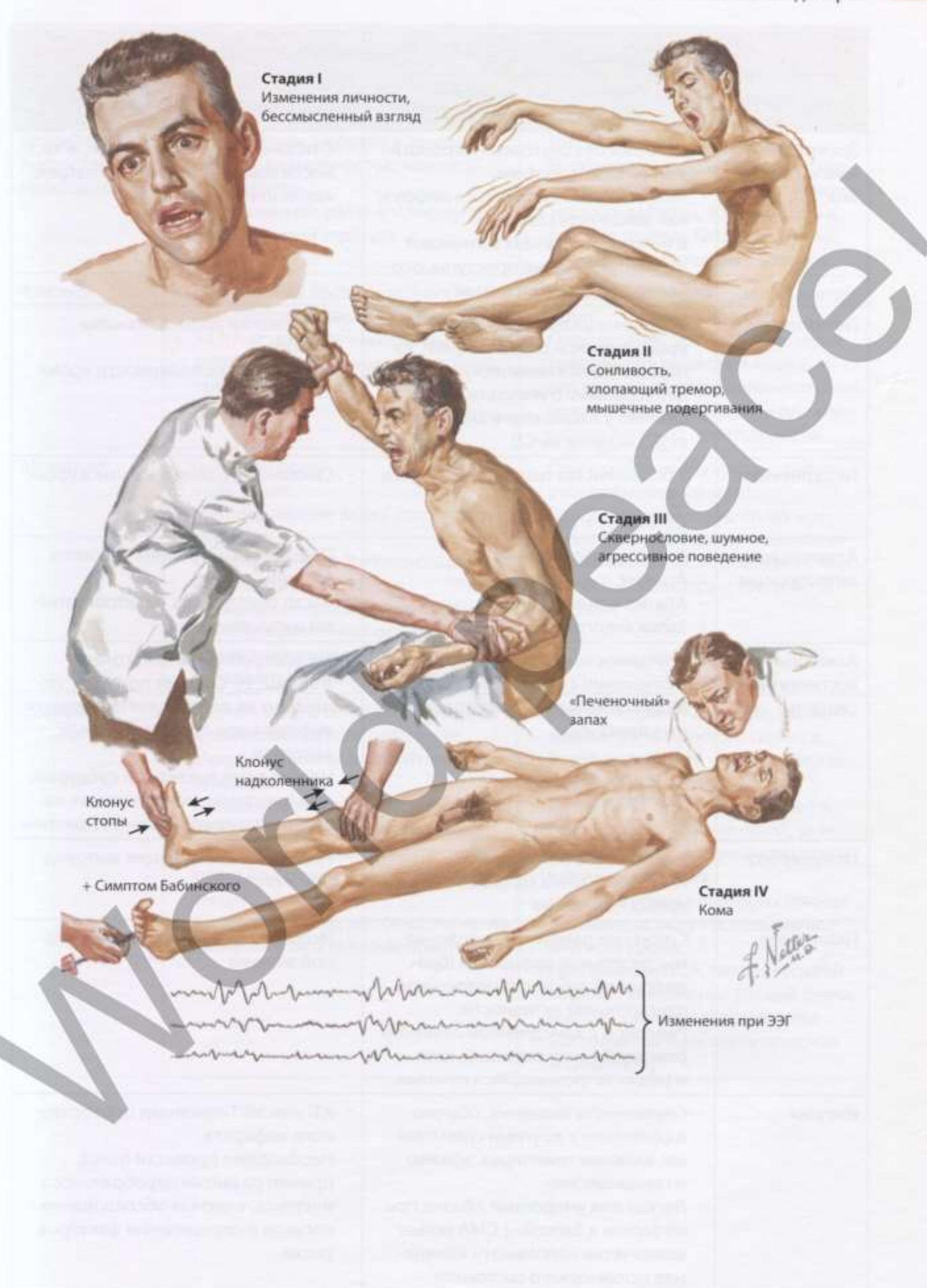
Дифференциальная диагностика хронических изменений психического состояния		
Диагноз	**Признаки**	**Причины**
Болезнь Альцгеймера	• Спутанность сознания. • Потеря памяти. • Нарушение способности к суждению и другие когнитивные расстройства. • Распространены нарушения речи	• Дегенеративный процесс. • У многих пациентов возможна генетическая предрасположенность. • Пусковым фактором могут быть условия окружающей среды
Сосудистая деменция	• Постепенная или прогрессирующая деменция со спутанностью или потерей памяти, но без нарушения сознания. • Имеются факторы сосудистого риска	• Повторные церебральные инсульты на фоне: ◦ СД; ◦ АГ; ◦ кардиогенной эмболии; ◦ васкулита
Лобно-височная деменция	• Деменция с потерей памяти, спутанностью и нарушением поведения. • Проявления синдрома лобной доли	• Дегенеративное заболевание. • Предрасполагающие факторы неизвестны

Дифференциальная диагностика хронических изменений психического состояния		
Диагноз	**Признаки**	**Причины**
Деменция с тельцами Леви	• Деменция в сочетании с паркинсонизмом. • Признаки деменции включают потерю памяти, спутанность сознания и нарушение ориентировки. • Проявления паркинсонизма не отличаются от симптомов болезни Паркинсона – тремор покоя, ригидность, брадикинезия, утрата постуральных рефлексов	• Дегенеративное заболевание. • Предрасполагающие факторы неизвестны

Психическое состояние: делирий

Диагностика делирия	
Определение	Острое изменение психического состояния со спутанностью сознания и нарушением восприятия
Клинические проявления	• Спутанность и снижение памяти. • Часто встречаются нарушения речи (как восприятия, так и образования). • Часто встречаются галлюцинации
Важные причины	• Лекарственные препараты. • Токсины. • Метаболические расстройства, включая почечную и печеночную недостаточность, электролитные нарушения, нарушения функции щитовидной железы (как гипо-, так и гипертиреоз). • Дефицит питательных веществ, включая недостаточность тиамина, витамина B_{12}, фолиевой кислоты. • Алкогольная интоксикация и алкогольный абстинентный синдром. • Депривация сна. • Гипоксия. • Гиперкапния. • Инфекционные заболевания – первичные инфекции центральной нервной системы (ЦНС), например менингит или энцефалит, или вторичное вовлечение нервной системы при системных инфекциях, приводящее к изменению психического состояния
Диагностические исследования	• У большинства пациентов проводятся исследования крови и мочи. • Нейровизуализация с применением КТ или МРТ используется в том случае, если после первичного обследования явной причины возникновения изменений не выявлено. • ЭЭГ выполняется при наличии у пациента эпилептических приступов. • Люмбальная пункция требуется при подозрении на менингит или энцефалит
Диагностические исследования	**Интерпретация**
Анализы крови и мочи	• Расширенный биохимический анализ крови (БАК) с определением уровня магния (Mg) – исключение возможных электролитных нарушений, поражения почек и печени. • *Анализ гормонов щитовидной железы* – исключение гипо- или гипертиреоза. • *Общий анализ крови (ОАК)* – исключение анемии (гемоглобин и эритроциты) и инфекционных заболеваний (лейкоциты). • *Токсикологический скрининг* – по показаниям анализ мочи и анализ крови на содержание конкретных веществ. • *Анализ газового состава артериальной крови* – исключение гипоксии и гиперкапнии, особенно у пациентов с ХОБЛ, бронхиальной астмой и другими респираторными заболеваниями. • *Уровни витамина B_{12} и фолиевой кислоты* – исключение дефицита питательных веществ, особенно у пациентов старшего возраста, низкого социального статуса, при наличии онкологической патологии или других серьезных заболеваний. • Уровень тиамина не определяется в рамках стандартного лабораторного обследования, его введение обычно выполняется эмпирически

Диагностические исследования	Интерпретация
Нейровизуализация – КТ или МРТ	• КТ выполняется в качестве быстрого скринингового теста для выявления кровоизлияний, объемных образований и церебральных инфарктов. У пациентов с церебральным инфарктом на ранней стадии высока вероятность получения ложноотрицательного результата. • МРТ – более чувствительный метод визуализации, чем КТ, в отношении церебрального инфаркта, особенно на ранних стадиях. У пациентов с САК высока вероятность получения ложноотрицательного результата, поэтому данную патологию лучше диагностировать с помощью КТ. Выполнение МРТ практически невозможно в отсутствие контакта с пациентом
Люмбальная пункция	• Требуется для диагностики менингита, и обычно энцефалита. • Особенно показана при лихорадке, выявлении менингеальных знаков или при наличии эпилептических приступов. • Обычно не выполняется до проведения методов нейровизуализации, так как в случае наличия объемных образований в полушариях или стволе головного мозга люмбальная пункция может ухудшить состояние пациента
ЭЭГ	• При ЭЭГ у пациентов с энцефалопатией или делирием обычно выявляется замедление волновой активности головного мозга. • У пациентов с абсансной и парциальной эпилепсией изменения психического состояния могут возникать без выраженных двигательных проявлений заболевания. В таких случаях ЭЭГ особенно полезна. • Периодические электрические разряды с одной стороны свидетельствуют о наличии очага острой деструкции головного мозга (при инсульте или энцефалите)


Стадия I
Изменения личности,
бессмысленный взгляд
Стадия II
Сонливость,
хлопающий тремор,
мышечные подергивания
Стадия III
Сквернословие, шумное,
агрессивное поведение
«Печеночный»
запах
Клонус
надколенника
Клонус
стопы
+ Симптом Бабинского
Стадия IV
Кома
Изменения при ЭЭГ

Дифференциальная диагностика делирия		
Расстройство	**Отличительные черты клинической картины**	**Критерии диагностики**
Электролитные нарушения	• Делирий без очаговой неврологической симптоматики. • Может также наблюдаться диффузная мышечная слабость. • В некоторых случаях возникают эпилептиформные приступы, особенно при гипонатриемии	• Отклонения по данным БАК, в частности изменение уровней натрия, калия или кальция
Гипергликемия	• Возможно развитие очаговой неврологической симптоматики, напоминающей клиническую картину церебрального инсульта. • Обычно у пациентов в анамнезе есть указание на СД	• Увеличение уровня глюкозы в крови. • Увеличение осмолярности крови
Гипогликемия	• У большинства пациентов имеется СД. • Дрожание и потливость	• Снижение уровня глюкозы в крови
Алкогольная интоксикация	• Дизартрическая речь. • Атаксия. • Апатия или ажитация. • Запах алкоголя	• Повышенный уровень алкоголя в крови. • Часто сочетается с электролитными нарушениями
Алкогольный абстинентный синдром	• Спутанность и ажитация, часто в сочетании с галлюцинациями. • Могут развиваться эпилептиформные приступы	• Злоупотребление алкоголем в анамнезе. Следует помнить, что пациент не всегда дает правдивую информацию об употреблении алкоголя. • Необходимо исключить субдуральную гематому, электролитные нарушения и другие важные причины
Гипертиреоз	• Спутанность с ажитацией. • Иногда сонливость, особенно у пожилых пациентов	• Исследование функции щитовидной железы
Гипотиреоз	• Снижение памяти и замедление мыслительных процессов (брадифрения), часто с замедлением двигательной активности. • Рефлексы с замедленной ответной реакцией – классический, хотя и редко встречающийся признак	• Исследование функции щитовидной железы
Инсульт	• Спутанность сознания, обычно в сочетании с другими симптомами, включая гемипарез, афазию и гемианопсию. • Легкая или умеренная афазия при инфаркте в бассейне СМА может клинически напоминать изменение психического состояния	• КТ- или МРТ-признаки церебрального инфаркта. • Необходимо провести поиск причин развития церебрального инсульта, включая обследование сосудов и определение факторов риска

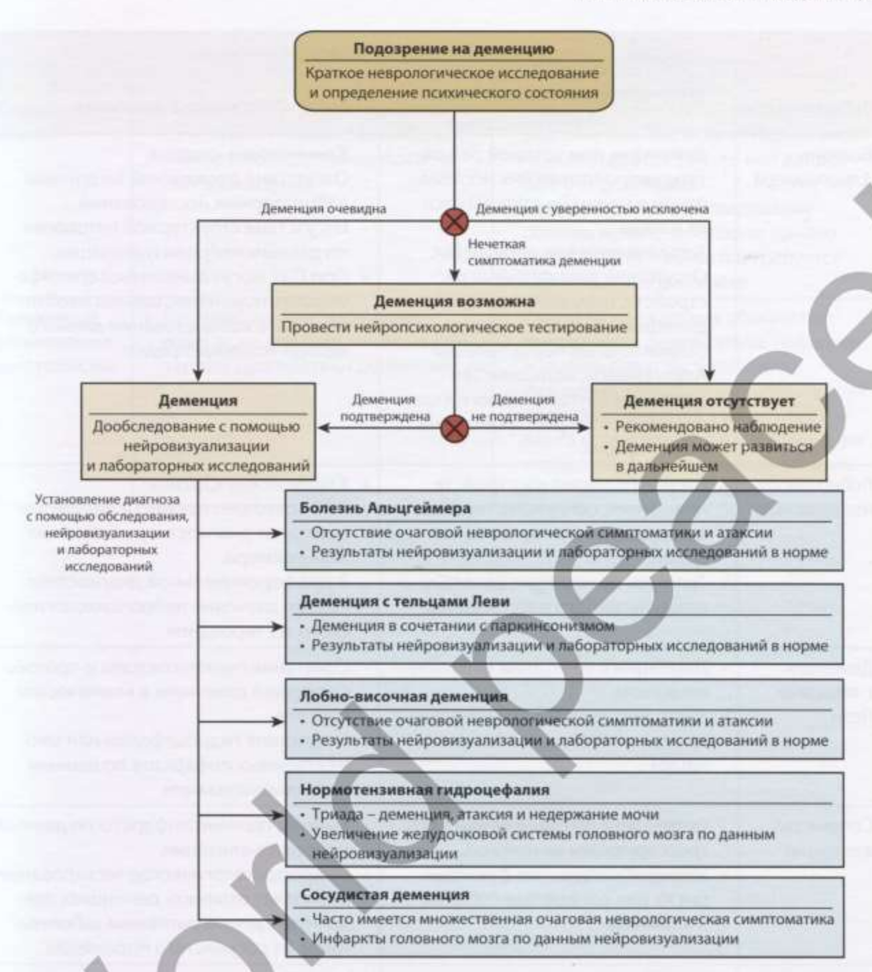
Дифференциальная диагностика делирия		
Расстройство	**Отличительные черты клинической картины**	**Критерии диагностики**
Воздействие лекарственных препаратов	• Спутанность, нередко в сочетании с невозможностью контакта с пациентом. • Часто имеется связь с изменением принимаемой терапии	• Токсикологический скрининг. • Необходимо узнать обо всех изменениях терапии накануне развития эпизода делирия, в том числе и о режиме приема безрецептурных препаратов и пищевых добавок
Токсины	• Воздействие промышленных или сельскохозяйственных химикатов. • Часто встречается интоксикация запрещенными (наркотическими) препаратами	• Химико-токсикологический анализ мочи. • Определение уровней некоторых токсических веществ в крови, таких как ингибиторы холинэстеразы (инсектициды, препараты для улучшения нервной проводимости)
Менингит	• Головная боль. • Боль в шее. • Менингеальные знаки при исследовании. • По данным нейровизуализации – без отклонений. • Лихорадка нередко развивается при бактериальном менингите, однако чаще всего отсутствует при менингитах иной этиологии	• При люмбальной пункции выявляется повышенный цитоз. • Для выявления конкретных возбудителей проводятся специфические анализы ЦСЖ. Возбудителями могут быть бактерии, вирусы и грибы
Энцефалит	• Спутанность в сочетании с нарушением психического состояния. • Могут возникать эпилептические приступы. • У пациента может развиться выраженная энцефалопатия и кома с возникновением отека головного мозга или структурным поражением ЦНС. • Лихорадка встречается часто, но не является обязательным признаком	• При МРТ при энцефалите, вызванном вирусом простого герпеса, могут выявляться патологические изменения в височной доле. • При КТ обычно не определяется патологических изменений, за исключением отека головного мозга в тяжелых случаях. • Для выявления некоторых причин энцефалита могут потребоваться анализы крови. • При анализе ЦСЖ выявляется лейкоцитоз, увеличение уровня белка, иногда повышение количества эритроцитов (при герпетическом энцефалите)

Дифференциальная диагностика делирия		
Расстройство	**Отличительные черты клинической картины**	**Критерии диагностики**
Гипоксия и гиперкапния	• Спутанность, часто в сочетании с затруднением дыхания. • Причинами дыхательной недостаточности могут быть ХОБЛ, нервно-мышечные заболевания или апноэ сна. • Следует помнить о возможности развития эмболии легочной артерии, особенно у пациентов с болью в груди и/или после длительного соблюдения постельного режима	• Анализ газового состава артериальной крови. • Рентгенография для исключения инфильтратов, пневмоторакса. • КТ органов грудной клетки по протоколу исследования при эмболии легочной артерии или вентиляционно-перфузионная сцинтиграфия для поиска эмболов в легочных артериях. • Полисомнография используется для выявления возможных нарушений сна

Психическое состояние: деменция

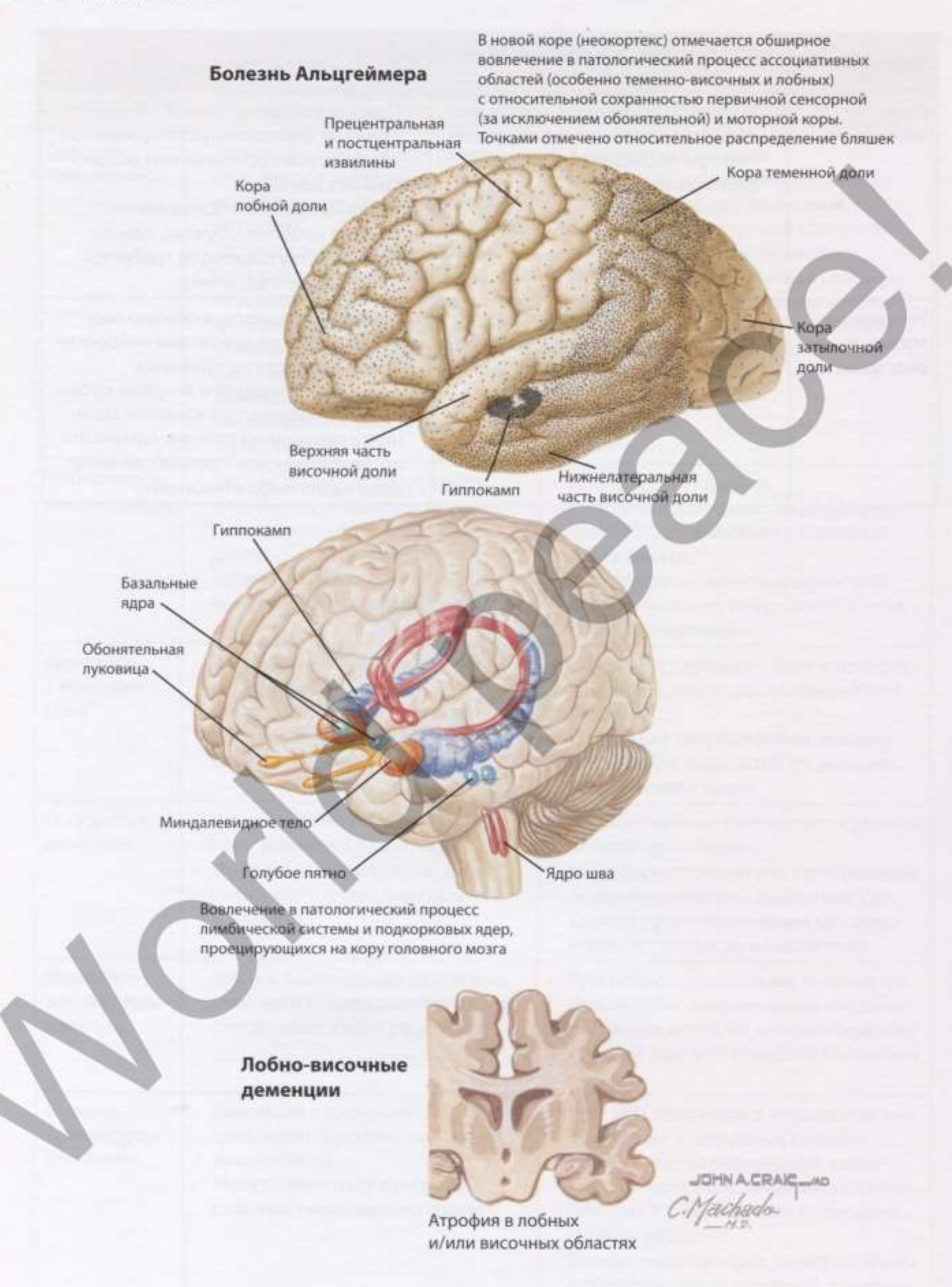
Диагностика деменции	
Определение	• Прогрессивное снижение интеллектуальных функций. • Нарушение памяти и других когнитивных функций
Клинические проявления	• Снижение памяти – больше кратковременной, чем долговременной. • Нарушения речи встречаются часто, в том числе частичная афазия
Важные причины	• Болезнь Альцгеймера. • Лобно-височная деменция. • Деменция с тельцами Леви. • Сосудистая деменция. • Нормотензивная гидроцефалия. • Псевдодеменция
Диагностические исследования	• Нейропсихологическое тестирование. • Анализы крови и мочи. • Нейровизуализация с помощью КТ, МРТ и ПЭТ. • ЭЭГ. • Люмбальная пункция
Диагностические исследования	**Интерпретация**
Нейропсихологическое тестирование	• Первая цель тестирования – дифференцировать псевдодеменцию, деменцию и умеренные когнитивные расстройства. • Тестирование может позволить отличить корковые деменции (например, при болезни Альцгеймера) от подкорковых (например, при сосудистой деменции). • Нейропсихологическое тестирование требуется не всегда
Анализы крови и мочи	• При БАК выявляются метаболические нарушения, в частности характерные для почечной и печеночной недостаточности, хотя они с большей вероятностью приведут к делирию или подострой энцефалопатии, чем к деменции. • Определение уровней витамина B_{12} и фолиевой кислоты для исключения дефицита питательных веществ, который может быть причиной деменции. • Исследование функции щитовидной железы и проведение антикардиолипинового теста на сифилис
Нейровизуализация	• КТ необходима большинству пациентов для исключения церебрального инсульта, объемного образования и гидроцефалии. • МРТ проводится более молодым пациентам, у которых необходимо исключить рассеянный склероз, инфильтративные поражения и другие, менее выраженные изменения ЦНС. • ПЭТ используется редко. Она позволяет дифференцировать болезнь Альцгеймера от других деменций при дегенеративных заболеваниях и от сосудистой деменции
ЭЭГ	• ЭЭГ показана не во всех случаях деменции. По ее результатам у некоторых пациентов с прионными заболеваниями могут быть выявлены периодические разряды
Люмбальная пункция	• Люмбальная пункция позволяет обнаружить признаки хронического менингита, который может быть причиной деменции, например криптококкового. • Некоторые результаты анализа ЦСЖ могут свидетельствовать о прионных заболеваниях и паранеопластических дегенерациях. • При неосложненной деменции используется редко

Дифференциальная диагностика корковой и подкорковой деменции		
Все деменции принципиально делятся на две группы: *корковые* и *подкорковые*. Подобное разделение упрощает процессы диагностики и лечения. Типичная корковая деменция развивается при болезни Альцгеймера. Подкорковая возникает при сосудистой деменции, рассеянном склерозе и прогрессирующем надъядерном параличе		
Признак	**Корковая деменция**	**Подкорковая деменция**
Патофизиология	• Поражение нейронов коры головного мозга, в основном при дегенеративных процессах	• Поражение белого вещества головного мозга и серого вещества подкорковых структур. • Может иметь сосудистый, воспалительный и дегенеративный генез
Клинические симптомы	• Спутанность сознания и нарушение памяти. • Часто встречаются апраксия и речевые нарушения	• Спутанность сознания и нарушение памяти. • Часто встречаются нарушения походки и координации. • Апраксия и речевые нарушения не характерны
Важные причины	• Болезнь Альцгеймера. • Лобно-височная деменция. • Болезнь Крейтцфельдта–Якоба	• Сосудистая деменция. • Рассеянный склероз. • Прогрессирующий надъядерный паралич. • Болезнь (хорея) Гентингтона


Подозрение на деменцию
Краткое неврологическое исследование и определение психического состояния
Деменция очевидна
Деменция с уверенностью исключена
Нечеткая симптоматика деменции
Деменция возможна
Провести нейропсихологическое тестирование
Деменция
Дообследование с помощью нейровизуализации и лабораторных исследований
Деменция подтверждена
Деменция не подтверждена
Деменция отсутствует
• Рекомендовано наблюдение
• Деменция может развиться в дальнейшем
Установление диагноза с помощью обследования, нейровизуализации и лабораторных исследований
Болезнь Альцгеймера
• Отсутствие очаговой неврологической симптоматики и атаксии
• Результаты нейровизуализации и лабораторных исследований в норме
Деменция с тельцами Леви
• Деменция в сочетании с паркинсонизмом
• Результаты нейровизуализации и лабораторных исследований в норме
Лобно-височная деменция
• Отсутствие очаговой неврологической симптоматики и атаксии
• Результаты нейровизуализации и лабораторных исследований в норме
Нормотензивная гидроцефалия
• Триада – деменция, атаксия и недержание мочи
• Увеличение желудочковой системы головного мозга по данным нейровизуализации
Сосудистая деменция
• Часто имеется множественная очаговая неврологическая симптоматика
• Инфаркты головного мозга по данным нейровизуализации

Дифференциальная диагностика деменции		
Заболевание	**Отличительный клинический признак**	**Постановка диагноза**
Болезнь Альцгеймера	• Деменция, при которой результаты неврологических исследований в целом не отклоняются от нормы. • Типичны речевые нарушения. • Отсутствие двигательных расстройств, нарушений координации и походки – важная отличительная черта болезни Альцгеймера. Большинство деменций другой этиологии сопровождаются расстройствами в этих сферах	• Клиническая картина. • Отсутствие отклонений по данным лабораторных исследований. • Отсутствие структурной патологии по данным нейровизуализации. • При ПЭТ могут выявляться специфические отклонения, однако необходимость в использовании данного метода возникает редко
Лобно-височная деменция	• Раннее развитие расстройств поведения, свидетельствующее о нарушении функции лобных долей. • Типичны проявления обсессивно-компульсивного расстройства	• Клиническая картина. • ПЭТ позволяет провести дифференциальную диагностику с болезнью Альцгеймера. • В дифференциальной диагностике велико значение нейропсихологического тестирования
Деменция с тельцами Леви	• Деменция в сочетании с паркинсонизмом. • Часто встречаются психотические проявления, включая галлюцинации	• Сочетание паркинсонизма и прогрессирующей деменции в клинической картине. • Отсутствие гидроцефалии или множественных инфарктов по данным нейровизуализации
Сосудистая деменция	• Деменция с поэтапным или прогрессирующим развитием. • Имеются сосудистые факторы риска или сосудистые события в анамнезе	• Множественные инфаркты по данным нейровизуализации. • Нейропсихологическое тестирование позволяет отличить деменцию, связанную с дегенеративным заболеванием, от сосудистого поражения
Нормотензивная гидроцефалия	• Триада, включающая деменцию, атаксию и недержание мочи. Присутствует не у всех пациентов	• При нейровизуализации выявляется расширение желудочковой системы головного мозга, не соответствующее степени атрофии вещества головного мозга
Болезнь Крейтцфельдта–Якоба	• Деменция с миоклонусом, прогрессирует быстрее, чем болезнь Альцгеймера. • Могут появляться признаки поражения пирамидного тракта	• При МРТ выявляются патологические изменения в базальных ганглиях. • У большинства пациентов в какой-либо из моментов развития заболевания при ЭЭГ выявляются периодические разряды. • Люмбальная пункция может показать определенные отклонения, которые не имеют особой диагностической значимости

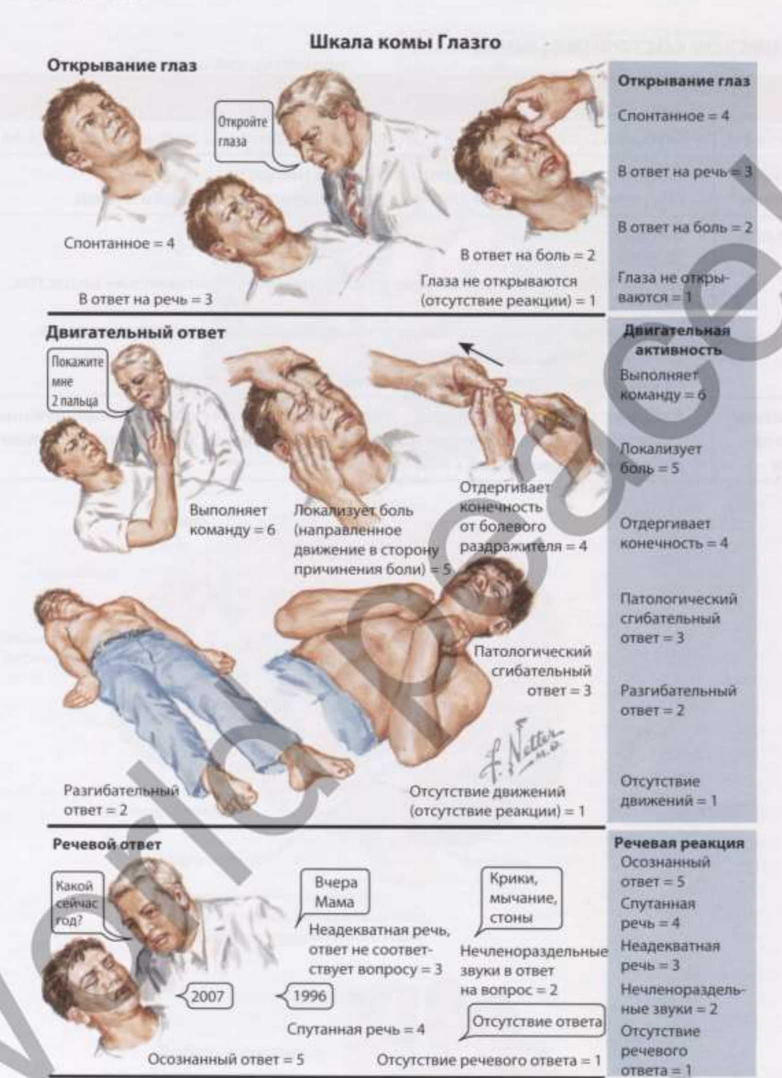
Заболевание	Отличительный клинический признак	Постановка диагноза
Псевдодеменция	• Жалобы на снижение памяти без объективно выявляемых нарушений при исследовании психического состояния	• При нейропсихологическом тестировании диагностируют нормальное психическое состояние или депрессию без деменции. • Дополнительное обследование обычно нецелесообразно, однако большинству пациентов требуется наблюдение в динамике
Умеренные когнитивные расстройства	• Незначительные нарушения памяти, не соответствующие критериям диагностики деменции	• Клиническая картина обычно подтверждается результатами нейропсихологического тестирования. • Нейровизуализация и анализы крови часто выполняются в качестве скрининга возможных причин, однако эти исследования, как правило, не выявляют каких-либо отклонений


Болезнь Альцгеймера
В новой коре (неокортекс) отмечается обширное вовлечение в патологический процесс ассоциативных областей (особенно теменно-височных и лобных) с относительной сохранностью первичной сенсорной (за исключением обонятельной) и моторной коры. Точками отмечено относительное распределение бляшек
Прецентральная и постцентральная извилины
Кора лобной доли
Кора теменной доли
Кора затылочной доли
Верхняя часть височной доли
Гиппокамп
Нижнелатеральная часть височной доли
Гиппокамп
Базальные ядра
Обонятельная луковица
Миндалевидное тело
Голубое пятно
Ядро шва
Вовлечение в патологический процесс лимбической системы и подкорковых ядер, проецирующихся на кору головного мозга
Лобно-височные деменции
Атрофия в лобных и/или височных областях
JOHN A.CRAIG MD
C.Machado M.D.

Психическое состояние: кома

Диагностика комы	
Определение	• Глубокая потеря сознания с отсутствием реакций на любые раздражители
Клинические проявления	• Отсутствие спонтанной двигательной активности. • Отсутствие реакции на стимуляцию различными раздражителями
Важные причины	• Инсульт. • Аноксия. • Интоксикация – лекарственные препараты или наркотические вещества. • ЧМТ. • Метаболические нарушения – гипонатриемия, гипо- и гипергликемия. • Синдром «запертого человека». • Псевдокома (психогенное отсутствие реакций)
Диагностические исследования	• Лабораторные исследования – токсикологический скрининг, определение уровней принимаемых препаратов и концентрации электролитов в крови. • Нейровизуализация – КТ или МРТ

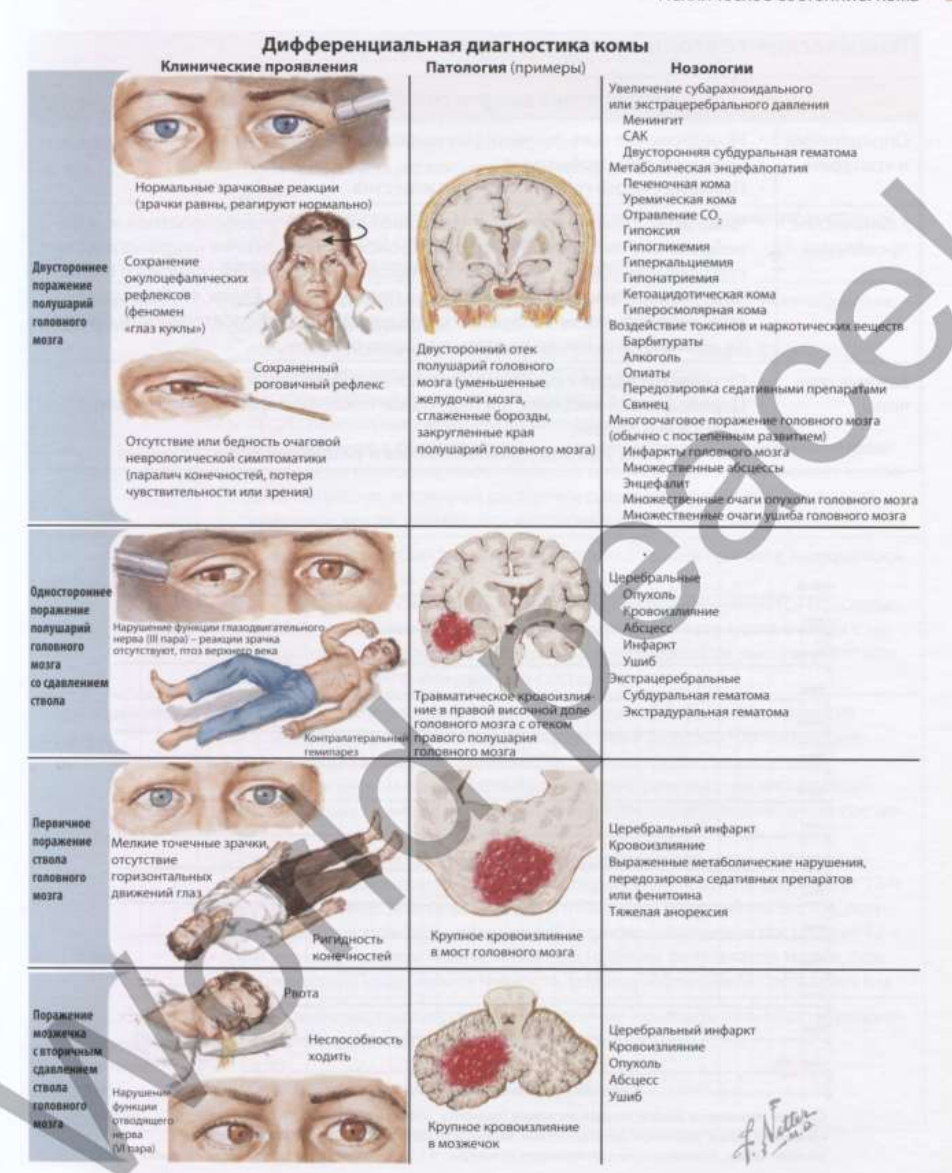




Шкала комы Глазго
Открывание глаз
Откройте глаза
Спонтанное = 4
В ответ на речь = 3
В ответ на боль = 2
Глаза не открываются (отсутствие реакции) = 1
Открывание глаз
Спонтанное = 4
В ответ на речь = 3
В ответ на боль = 2
Глаза не открываются = 1
Двигательный ответ
Покажите мне 2 пальца
Выполняет команду = 6
Локализует боль (направленное движение в сторону причинения боли) = 5
Отдергивает конечность от болевого раздражителя = 4
Патологический сгибательный ответ = 3
Разгибательный ответ = 2
Отсутствие движений (отсутствие реакции) = 1
Двигательная активность
Выполняет команду = 6
Локализует боль = 5
Отдергивает конечность = 4
Патологический сгибательный ответ = 3
Разгибательный ответ = 2
Отсутствие движений = 1
Речевой ответ
Какой сейчас год?
2007
1996
Вчера Мама
Крики, мычание, стоны
Осознанный ответ = 5
Спутанная речь = 4
Неадекватная речь, ответ не соответствует вопросу = 3
Нечленораздельные звуки в ответ на вопрос = 2
Отсутствие ответа
Отсутствие речевого ответа = 1
Речевая реакция
Осознанный ответ = 5
Спутанная речь = 4
Неадекватная речь = 3
Нечленораздельные звуки = 2
Отсутствие речевого ответа = 1
Балл по шкале комы Глазго складывается из 3 показателей (открывания глаз, двигательной активности, речевой реакции). Сумма баллов может быть от 3 до 15

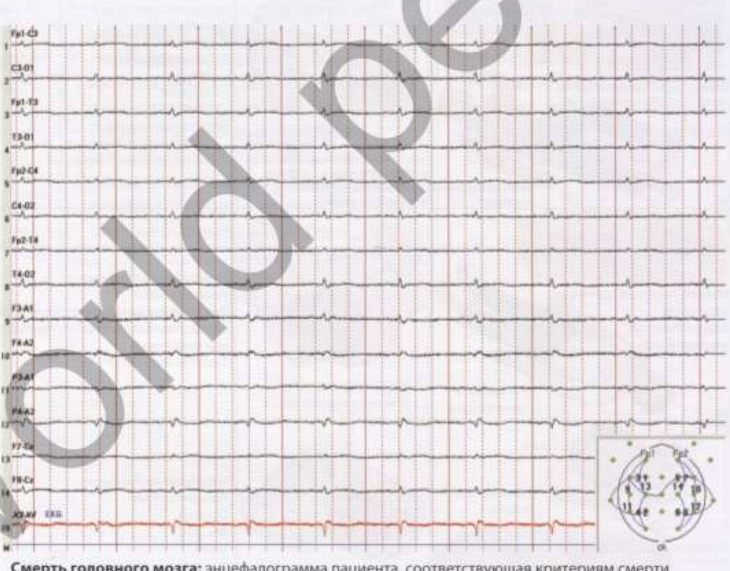
Дифференциальная диагностика комы		
Заболевание	**Отличительный клинический признак**	**Постановка диагноза**
Инсульт	• Острое возникновение неврологической симптоматики. • Неврологическая симптоматика, включая пирамидные знаки, глазодвигательные нарушения и/или асимметрию рефлексов	• Клиническая картина комы в сочетании с признаками выраженного очагового поражения головного мозга, соответствующего коме. • По данным нейровизуализации выявляются инфаркты или кровоизлияния
Аноксия	• Кома, возникшая после эпизода аноксии. • Часто возникают миоклонус и/или эпилептиформные приступы. • Может обнаруживаться множественная очаговая неврологическая симптоматика с неравномерным распределением в зависимости от степени аноксического повреждения	• Остановка сердца или аноксия другого генеза в анамнезе. • Клинические проявления комы с миоклонусом или без него
Интоксикация	• Кома, часто с отсутствием стволовых рефлексов, но без очаговой неврологической симптоматики. • Прием лекарственных/наркотических препаратов в анамнезе	• Клинические проявления неспецифичны. Важно помнить об этой причине. • Основное значение имеет токсикологический скрининг
ЧМТ	• Кома после ЧМТ, с очаговой неврологической симптоматикой или без нее. • Могут отмечаться различные изменения психического состояния в зависимости от степени выраженности отека головного мозга и прочих факторов. • Выявляются выраженные признаки травмы головы	• Клиническая картина. • Недавняя ЧМТ в анамнезе. • Методы нейровизуализации могут показывать нормальные результаты или выявлять признаки ушиба, отека головного мозга и/или кровоизлияния
Метаболические нарушения	• Метаболические нарушения – редкая причина комы; чаще они вызывают энцефалопатию. • Возможна кома с сохраненными функциями ствола головного мозга. Иногда возникают эпилептиформные приступы	• По данным лабораторных исследований выявляются отклонения, включая электролитные нарушения и т.п. • Если методы нейровизуализации и лабораторные исследования не смогли обнаружить причину комы, следует рассмотреть другие этиологические факторы
Синдром «запертого человека» при инфаркте в стволе головного мозга	• Пациент обездвижен. При осмотре сначала может показаться, что пациент в коме. Однако вертикальные движения глаз и возможность связи с людьми при этом состоянии сохранены	• Пациент может поддерживать связь с помощью движений глаз. • По данным МРТ или КТ может быть выявлен инфаркт в стволе головного мозга

Дифференциальная диагностика комы		
Заболевание	**Отличительный клинический признак**	**Постановка диагноза**
Псевдокома (психогенное отсутствие реакций)	• Клиническая картина комы без нарушений функций головного мозга. • Псевдокома может быть непроизвольной (конверсионная реакция) или преднамеренно изображаемой (симуляция)	Признаки сохраненных реакций по данным обследования: • Поднять руку пациента над его головой и отпустить ее – при псевдокоме рука падает так, чтобы не попасть по лицу. • Псевдокому можно предположить в том случае, если при проведении внутривенной инъекции (физиологического раствора или просто введения иглы в вену) у пациента появляются реакции примерно на 15 с. • Результаты исследований (например, ЭЭГ) показывают наличие нормального ответа
Персистирующее вегетативное состояние	• Бессознательное состояние с сохранением рефлексов. • Необходима дифференциальная диагностика с комой по наличию элементарных реакций на стимулы. • Пациент может выглядеть спящим или бодрствующим, однако по результатам исследования он не ориентирован в месте и ситуации, не осознает команды	• Клиническое исследование. • Признаки сохраненной стволовой реакции на стимулы. • Результаты нейровизуализации и лабораторных исследований могут выявить какие-либо причины отсутствия реакций


Дифференциальная диагностика комы
Клинические проявления
Патология (примеры)
Нозологии
Двустороннее поражение полушарий головного мозга
Нормальные зрачковые реакции (зрачки равны, реагируют нормально)
Сохранение окулоцефалических рефлексов (феномен «глаз куклы»)
Сохраненный роговичный рефлекс
Отсутствие или бедность очаговой неврологической симптоматики (паралич конечностей, потеря чувствительности или зрения)
Двусторонний отек полушарий головного мозга (уменьшенные желудочки мозга, сглаженные борозды, закругленные края полушарий головного мозга)
Увеличение субарахноидального или экстрацеребрального давления
Менингит
САК
Двусторонняя субдуральная гематома
Метаболическая энцефалопатия
Печеночная кома
Уремическая кома
Отравление CO_2
Гипоксия
Гипогликемия
Гиперкальциемия
Гипонатриемия
Кетоацидотическая кома
Гиперосмолярная кома
Воздействие токсинов и наркотических веществ
Барбитураты
Алкоголь
Опиаты
Передозировка седативными препаратами
Свинец
Многоочаговое поражение головного мозга (обычно с постепенным развитием)
Инфаркты головного мозга
Множественные абсцессы
Энцефалит
Множественные очаги опухоли головного мозга
Множественные очаги ушиба головного мозга
Одностороннее поражение полушарий головного мозга со сдавлением ствола
Нарушение функции глазодвигательного нерва (III пара) – реакции зрачка отсутствуют, птоз верхнего века
Контралатеральный гемипарез
Травматическое кровоизлияние в правой височной доле головного мозга с отеком правого полушария головного мозга
Церебральные
Опухоль
Кровоизлияние
Абсцесс
Инфаркт
Ушиб
Экстрацеребральные
Субдуральная гематома
Экстрадуральная гематома
Первичное поражение ствола головного мозга
Мелкие точечные зрачки, отсутствие горизонтальных движений глаз
Ригидность конечностей
Крупное кровоизлияние в мост головного мозга
Церебральный инфаркт
Кровоизлияние
Выраженные метаболические нарушения, передозировка седативных препаратов или фенитоина
Тяжелая анорексия
Поражение мозжечка с вторичным сдавлением ствола головного мозга
Рвота
Неспособность ходить
Нарушения функции отводящего нерва (VI пара)
Крупное кровоизлияние в мозжечок
Церебральный инфаркт
Кровоизлияние
Опухоль
Абсцесс
Ушиб
F. Netter M.D.

Психическое состояние: смерть головного мозга

Диагностика смерти головного мозга	
Определение и критерии	• Исчезновение всех функций головного мозга. • Повреждение необратимо. • Причина смерти головного мозга известна
Клинические проявления	• Чаще всего речь идет о пациентах с аноксической энцефалопатией или церебральным инсультом, у которых происходит ухудшение неврологического статуса с утратой всех клинических проявлений функций головного мозга. • Констатация смерти головного мозга проводится для того, чтобы определить необходимость аппаратного поддержания жизнедеятельности пациента, возможность пациента стать донором органов
Важные причины	• Остановка сердца с развитием аноксической энцефалопатии. • Церебральный инсульт с последующим тяжелым поражением головного мозга и его отеком. • ЧМТ с отеком, ушибом головного мозга и развитием кровоизлияния



Смерть головного мозга: энцефалограмма пациента, соответствующая критериям смерти головного мозга. Значимой электрической активности головного мозга не регистрируется. Мелкие зубцы, возникающие с интервалом примерно в 1 с, обусловлены сердечной деятельностью

Констатация смерти головного мозга	
Метод апноэ-теста	Может выполняться различными способами. Наиболее распространен следующий вариант теста: • катетер, по которому подается кислород, располагается на уровне кил трахеи; • проводится постоянная оксиметрия с измерением уровня CO_2, одновременно врач следит за появлением дыхательных движений; • тест завершается, если у пациента появляются любые попытки дыхательных движений, при значительном снижении уровня кислорода, пс вышении парциального давления CO_2 как минимум до 60 мм рт.ст. или при развитии осложнений теста (например, в редких случаях возможн остановка сердца)
Что происходит после констатации смерти головного мозга	• Ближайшим родственникам и медицинскому персоналу сообщают о смер ти пациента. Определение смерти головного мозга не является деонтоло гической проблемой при условии соблюдения всех норм процедуры. • Обычно пациента отключают от аппарата жизнеобеспечения после того, как все родственники простятся с ним. Возможен забор донорских органов, для этого в большинстве больниц имеются протоколы оценки возможности донорства. • Медицинский персонал должен с пониманием относиться к переживаниям семьи погибшего

Поражение черепных нервов

Диагностика нарушений функций черепных нервов		
Симптом	**Черепной нерв**	**Возможная причина**
Аносмия	Обонятельный (I пара)	• Менингиома. • Синусит. • ЧМТ. • Повышение внутричерепного давления
Диплопия	Глазодвигательный (III пара) Блоковый (IV пара) Отводящий (VI пара)	• Поражение сосудов с вовлечением глазодвигательного или отводящего нервов. • Сдавление глазодвигательного нерва. • Дисфункция отводящего нерва при повышении внутричерепного давления. • Тромбоз кавернозного синуса. • Миастения с вовлечением мышц, иннервируемых одним из этих нервов. • Рассеянный склероз. • Инсульт
Боль в лице и/или ухе	Тройничный (V пара) или языкоглоточный (IX пара)	• Невралгия тройничного нерва. • Невралгия языкоглоточного нерва. • Тромбоз кавернозного синуса
Слабость мимических мышц	Лицевой (VII пара)	• Паралич Белла. • Инсульт (с поражением верхних мотонейронов)
Потеря слуха и шум в ухе	Преддверно-улитковый (VIII пара)	• Невринома слухового нерва. • Поражение в мостомозжечковом углу (часто в сочетании с другими проявлениями дисфункции ствола головного мозга или черепных нервов)
Потеря вкуса	Лицевой (VII пара) и языкоглоточный (IX пара), хотя поражение последнего редко приводит к клинически значимому снижению вкусовой чувствительности, а саму функцию нерва достаточно сложно исследовать	• Паралич Белла, при котором область поражения распространяется от среднего уха до канала лицевого нерва, включая барабанную струну (пучок нервных волокон, ответственных за вкусовую чувствительность)

Основные заболевания, сопровождающиеся нарушением функции черепных нервов		
Заболевание	**Пораженный черепной нерв(ы)**	**Клинические симптомы**
Менингиома обонятельной борозды	Обонятельный (I пара)	• Аносмия. • Могут наблюдаться признаки растормаживания, когнитивных нарушений и/или эпилептические приступы из-за поражения лобных долей
Неврит зрительного нерва	Зрительный (II пара)	• Потеря зрения на один или оба глаза (при двустороннем поражении). • Возможна боль позади глазных яблок, усиливающаяся при движении глазами. • Нарушения движения глаз отсутствуют
Паралич глазодвигательного нерва вследствие компрессии	Глазодвигательный (III пара)	• Диплопия, которая обычно имеет и горизонтальный, и вертикальный компоненты. • Зрачок обычно расширен, реакции зрачка снижены – это важный признак в дифференциальной диагностике с сосудистыми поражениями
Паралич глазодвигательного нерва ишемического генеза	Глазодвигательный (III пара)	• Диплопия, которая обычно имеет и горизонтальный, и вертикальный компоненты. • Зрачок обычно расширен, реакции зрачка сохранены – это важный признак в дифференциальной диагностике с компрессионными поражениями
Миастения	Мышцы, иннервируемые глазодвигательным (III пара), блоковым (IV пара) и отводящим (VI пара) нервами	• Диплопия с нарушением функции мышц, иннервируемых более чем одним нервом; чаще всего поражаются оба глаза. • Признаки чувствительных нарушений отсутствуют
Тромбоз кавернозного синуса	Глазодвигательный (III пара) Блоковый (IV пара) Тройничный (V пара) Отводящий (VI пара)	• Болезненная офтальмоплегия с одной стороны. • Диплопия, может быть нарушена функция любого нерва, участвующего в движении глаз. • Возможны боль и снижение чувствительности в лице
Паралич отводящего нерва вследствие повышения внутричерепного давления	Отводящий (VI пара)	• Горизонтальная диплопия, усиливающаяся при взгляде в сторону очага поражения, и уменьшающаяся при взгляде в противоположную сторону. • Характерны головная боль и отек диска зрительного нерва
Невралгия тройничного нерва	Тройничный (V пара)	• Режущая боль в лице. • Симптомы усиливаются при разговоре или жевании. • Двигательные и чувствительные нарушения отсутствуют

Заболевание	Пораженный черепной нерв(ы)	Клинические симптомы
Паралич Белла	Лицевой (VII пара)	• Односторонняя (реже двусторонняя) слабость мышц лица с вовлечением нижней и верхней половины лица. • Возможно нарушение вкусовой чувствительности на передней части языка. • Чувствительные нарушения на лице отсутствуют
Невринома слухового нерва	Преддверно-улитковый (VIII пара)	• Шум в ухе и потеря слуха с одной или двух сторон. • Редко возможно появление вертиго (вращательного [вестибулярного] головокружения)
Объемное образование области мостомозжечкового угла	Тройничный (V пара), лицевой (VII пара), преддверно-улитковый (VIII пара)	• Боль в лице и слабость мимической мускулатуры. • Потеря слуха, шум в ухе и/или вертиго. • Возможно наличие признаков компрессии ствола головного мозга в виде диплопии, атаксии и мышечной слабости другой локализации
Невралгия языкоглоточного нерва	Языкоглоточный (IX пара)	• Разрывающая боль в области глоточных миндалин. • Чувствительные нарушения на лице отсутствуют
Рецидивирующий паралич мышц гортани	Блуждающий (X пара)	• Охриплость голоса. • Односторонний паралич голосовых связок по данным ларингоскопии. • Часто определяется структурное поражение (например, опухоль) в нижней части шеи или верхней части грудной клетки
Изолированные поражения добавочного (XI пара) и подъязычного (XII пара) нервов в клинической практике встречаются редко, чаще всего – в рамках полиневропатии черепных нервов нижней группы при хроническом менингите (например, грибковом и неопластическом) и инсульте ствола головного мозга		

Атаксия: подход к оценке

Подход к оценке атаксии	
Определение	• Атаксия представляет собой нарушение координации без признаков паралича. • Ее проявления могут касаться походки, движений конечностей и/или туловища
Наиболее распространенные причины	• Атаксия походки часто вызвана инсультом или алкоголизмом. Врожденные атаксии встречаются редко. • Односторонняя атаксия конечности обычно возникает при инсульте или опухоли, поражающей базальные ганглии, мозжечок и/или ствол головного мозга. • Двусторонняя атаксия конечностей может быть вызвана стволовым инсультом или поражением ствола головного мозга или базальных ганглиев другой этиологии, рассеянным склерозом или может иметь врожденный характер
Различия между атаксией конечностей и походки	• Атаксия походки проявляется только при ходьбе. • Атаксия конечностей выявляется при исследовании каждой конечности, пациент при этом не должен находиться в положении стоя. • При многих заболеваниях атаксия походки и атаксия конечностей могут присутствовать одновременно
Дифференциальная диагностика мышечной слабости и атаксии	• При мышечной слабости может возникать картина, напоминающая атаксию, поэтому при истинной атаксии важно выявить сохранность мышечной силы. • Мышечная слабость, сопровождающаяся снижением координации, в основном связана с поражением проксимальных мышц, тогда как патология мозжечка и другие причины атаксии приводят к нарушению координации в дистальных отделах или в конечности в целом
Тип атаксии	**Особенности**
Сенситивная	• Одной из причин атаксии может быть нарушение чувствительности, подобная атаксия напоминает мозжечковую. • Наличие существенных различий между выраженностью атаксии в конечностях при открытых и закрытых глазах пациента свидетельствует о сенситивной природе атаксии. Проявления мозжечковой атаксии одинаковы и при открытых, и при закрытых глазах. • Вероятно наличие периферической полиневропатии и поражения задних канатиков спинного мозга
Мозжечковая	• Атаксия походки проявляется расширением площади опоры. • Атаксия конечностей усиливается по мере приближения конечности к цели, как при указательной пробе: в самой последней фазе движения палец дрожит сильнее, чем при перемещении руки между целями. • Причиной мозжечковой атаксии может быть широкий спектр дегенеративных, неопластических, сосудистых и токсических заболеваний
Лобная	• Атаксия походки с мелкими шагами. Может быть ошибочно принята за паркинсоническую походку. • Возможна мышечная ригидность без тремора или феномена «зубчатого колеса». • Может быть вызвана объемным образованием или деструктивными поражениями лобных долей. • Кроме того, причиной могут быть дегенеративные заболевания

Топическая диагностика атаксии конечностей и/или походки

Преимущественно атаксия конечностей

Классификация:
- Мозжечковая
- Кортикоспинальная
- Экстрапирамидная

Преимущественно атаксия походки

Классификация:
- Мозжечковая
- Кортикоспинальная
- Экстрапирамидная
- Вестибулярная
- Сенситивная

Атаксия конечностей и походки

Классификация:
- Мозжечковая
- Кортикоспинальная
- Экстрапирамидная

Конечности: мозжечковая
- Некоординированные движения при указательной и пяточно-коленной пробах
- Мышечный тонус нормальный или снижен

Конечности: кортикоспинальная
- Медленные, скованные движения
- Мышечный тонус повышен
- Сухожильные рефлексы оживлены

Конечности: экстрапирамидная
- Медленные, скованные движения
- Мышечный тонус повышен
- Сухожильные рефлексы средней степени живости
- Часто сочетается с тремором

Конечности: вестибулярная
- Атаксия походки с вращательным головокружением
- Других отклонений по данным осмотра нет

Конечности: сенситивная
- Неточные движения
- Потеря чувствительности в дистальных отделах
- Снижение рефлексов в дистальных отделах

Атаксия походки и конечностей

Топическая диагностика и этиология атаксии походки		
Локализация	**Симптомы**	**Причины**
Полушария головного мозга	• Скованная походка с уменьшением площади опоры	• Рассеянный склероз. • Инсульт
Ствол головного мозга	• Походка чаще с уменьшением площади опоры, однако возможны варианты ее увеличения. • Мышечный тонус часто повышен	• Инсульт. • Опухоли. • Центральный понтинный миелинолиз. • Рассеянный склероз
Мозжечок	• Походка с увеличением площади опоры и раскачиванием. • Мышечный тонус может быть нормальным или сниженным	• Злоупотребление алкоголем. • Инсульт. • Опухоли. • Рассеянный склероз
Спинной мозг	• Скованная походка с уменьшением или увеличением площади опоры. • Признаки поражения кортикоспинального тракта с повышением глубоких сухожильных рефлексов и появлением пирамидных знаков (например, рефлекса Бабинского)	• Спондилолиз. • Поперечный миелит. • Дефицит витамина B_{12}. • Опухоли. • Рассеянный склероз
Периферические нервы	• Признаки невропатии с чувствительными нарушениями и снижением сухожильных рефлексов в дистальных отделах. • Нарушение походки без других неврологических проявлений. • Нарушение проприоцептивной чувствительности	• СД. • Другие метаболические нарушения. • Онкологические заболевания (последствия химиотерапии). • Тяжелые металлы. • Иммуноопосредованное поражение (особенно мультифокальная моторная полиневропатия и хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия [ХВДП])
Вестибулярная система	• Нарушение походки с вертиго. • Отсутствие других неврологических проявлений, включая нарушения координации и функции черепных нервов	• Вестибулярный нейронит. • Болезнь Меньера. • Невринома слухового нерва

Топическая диагностика и этиология атаксии конечностей		
Локализация	**Симптомы**	**Причины**
Полушария головного мозга	• Поражения коры головного мозга, вызывающие мышечную слабость или нарушение координации в противоположной(-ых) конечности(-ях). • Подкорковые поражения могут вызвать нарушения координации без значимой мышечной слабости	• Инсульт. • Рассеянный склероз. • Опухоли. • Инфекции – абсцесс или энцефалит. • Травма
Ствол головного мозга	• Поражения ствола головного мозга обычно приводят к нарушению функции черепных нервов и слабости мышц, иннервируемых ими, в дополнение к атаксии конечностей. • Может также возникать атаксия походки	• Инсульт. • Инфекции (стволовой энцефалит). • Рассеянный склероз. • Центральный понтинный миелинолиз
Мозжечок	• Атаксия конечностей на стороне очага поражения. • Если очаг поражения ограничен полушарием мозжечка, походка может оставаться нормальной	• Инсульт. • Опухоли. • Рассеянный склероз. • Паранеопластические синдромы
Спинной мозг	• Пирамидные знаки, обычно с двух сторон. • Обычно также нарушается походка	• Поперечный миелит. • Рассеянный склероз. • Травма. • Инфаркт спинного мозга. • Дефицит витамина B_{12}
Периферические нервы	• Мышечная слабость более характерна, чем атаксия конечностей	• Поражение сплетений, обычно травматического генеза. • Атаксия конечностей не характерна для поражения отдельных нервов



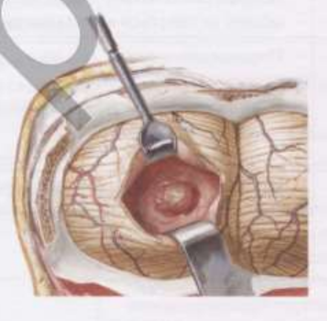
Односторонняя симптоматика; невыразительное лицо; пораженная рука в полусогнутом положении, выявляется тремор; пациент отклоняется в сторону, противоположную очагу поражения



Походка с расширенной площадью опоры при срединной опухоли мозжечка или других поражениях



Ребенок с атаксией, расширением площади опоры при ходьбе, тенденцией к падениям, головной болью и рвотой

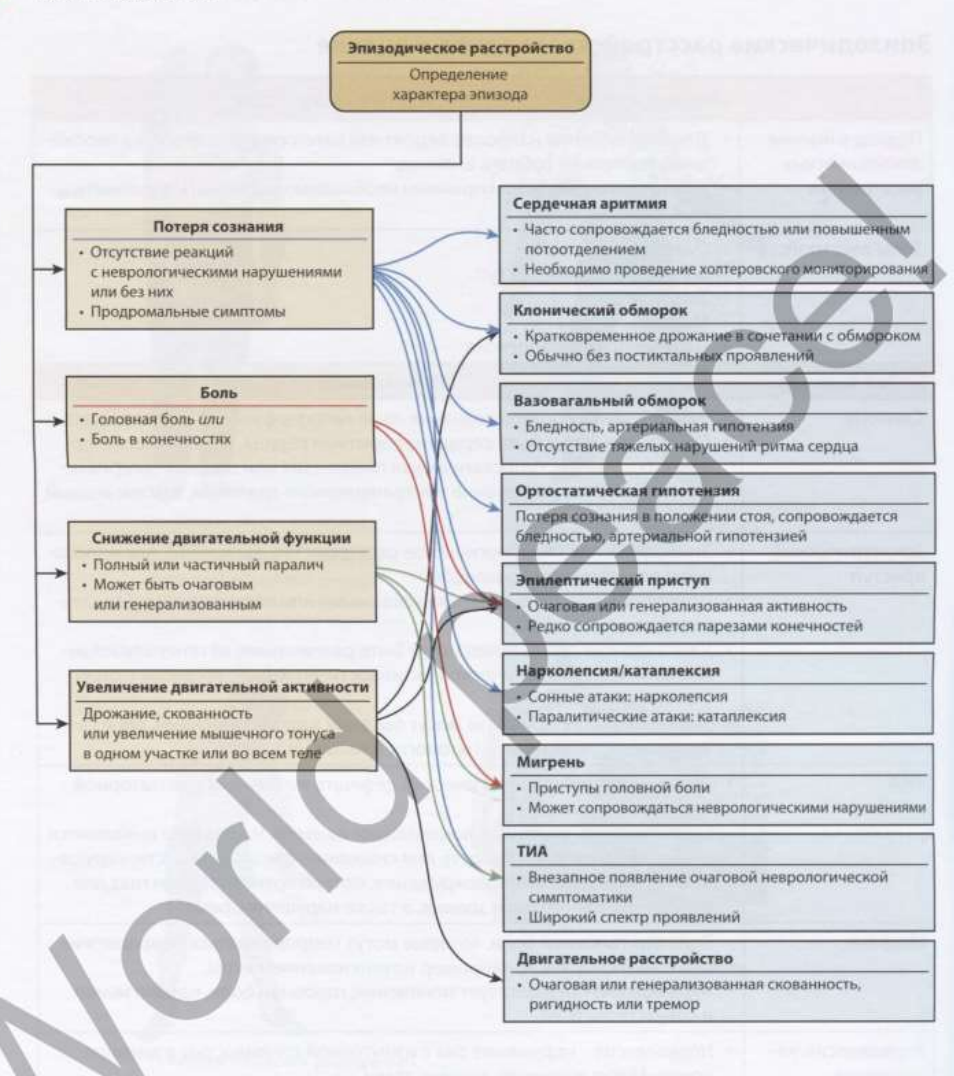


При разрезе видна опухоль мозжечка в виде узла



Эпизодические расстройства: подход к оценке

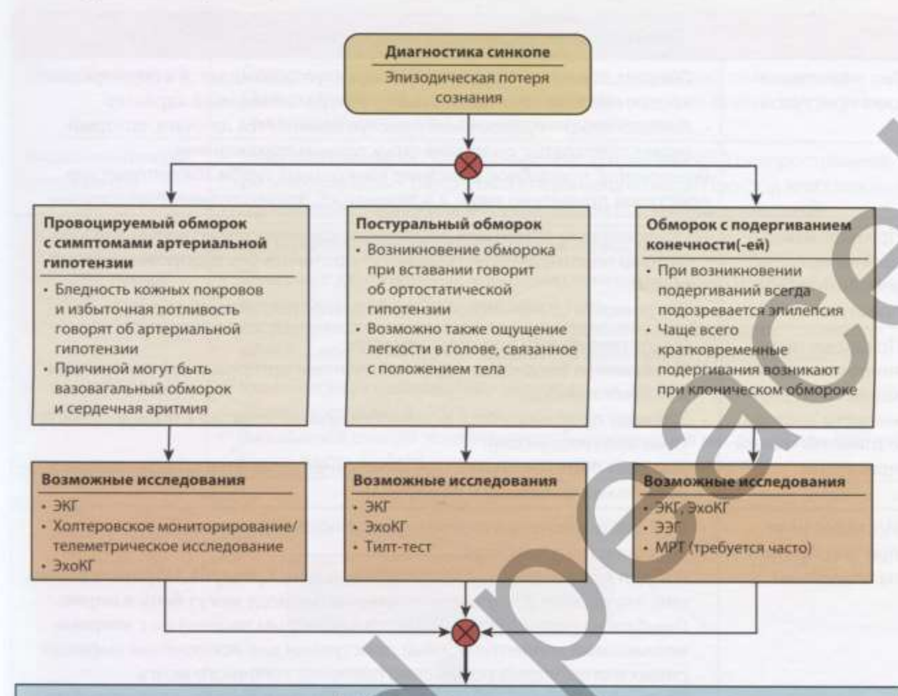
Подход к оценке эпизодических расстройств	
Подход к оценке эпизодических расстройств	• Для определения наиболее вероятной категории расстройства необходимо тщательно собрать анамнез. • Для точного выявления причины необходимо выполнить дополнительные исследования
Типы расстройств	• Синкопе. • Эпилептический приступ. • ТИА. • Мигрень. • Нарколепсия/катаплексия
Тип эпизода	**Проявления**
Синкопе	• Эпизодическая потеря сознания из-за гипоперфузии головного мозга. • Причинами могут быть сердечная аритмия сердца, цереброваскулярное заболевание, ортостатическая гипотензия или стойкая артериальная гипотензия, увеличение внутричерепного давления, вазовагальный обморок
Эпилептический приступ	• Эпизодическое неврологическое расстройство, вызванное формированием электрических разрядов. • Приступы могут быть генерализованными или парциальными (фокальными, очаговыми). • Двигательные проявления могут быть различными, от генерализованной тонической/клонической активности, вплоть до абсансов с отсутствием движений. • Эпилептические приступы могут быть как идиопатическими, так и связанными со структурной патологией головного мозга
ТИА	• Эпизодический неврологический дефицит, вызванный транзиторной очаговой ишемией. • Симптоматика зависит от локализации ишемии. Чаще всего выявляются очаговая мышечная слабость или снижение чувствительности, нарушение координации и головокружение, потеря зрения на один глаз или выпадение одного поля зрения, а также нарушение речи
Мигрень	• Эпизоды головной боли, которые могут сопровождаться неврологической симптоматикой, например возникновением ауры. • Аура обычно предшествует появлению головной боли, однако может и сопутствовать ей
Нарколепсия/катаплексия	• *Нарколепсия* – нарушение сна с избыточной сонливостью в дневное время. Могут возникать сонные атаки. • *Катаплексия* – приступообразный паралич с сохранением когнитивных и дыхательных функций. Сочетается с нарколепсией


Эпизодическое расстройство
Определение характера эпизода
Потеря сознания
• Отсутствие реакций с неврологическими нарушениями или без них
• Продромальные симптомы
Боль
• Головная боль *или*
• Боль в конечностях
Снижение двигательной функции
• Полный или частичный паралич
• Может быть очаговым или генерализованным
Увеличение двигательной активности
Дрожание, скованность или увеличение мышечного тонуса в одном участке или во всем теле
Сердечная аритмия
• Часто сопровождается бледностью или повышенным потоотделением
• Необходимо проведение холтеровского мониторирования
Клонический обморок
• Кратковременное дрожание в сочетании с обмороком
• Обычно без постиктальных проявлений
Вазовагальный обморок
• Бледность, артериальная гипотензия
• Отсутствие тяжелых нарушений ритма сердца
Ортостатическая гипотензия
Потеря сознания в положении стоя, сопровождается бледностью, артериальной гипотензией
Эпилептический приступ
• Очаговая или генерализованная активность
• Редко сопровождается парезами конечностей
Нарколепсия/катаплексия
• Сонные атаки: нарколепсия
• Паралитические атаки: катаплексия
Мигрень
• Приступы головной боли
• Может сопровождаться неврологическими нарушениями
ТИА
• Внезапное появление очаговой неврологической симптоматики
• Широкий спектр проявлений
Двигательное расстройство
• Очаговая или генерализованная скованность, ригидность или тремор

Диагностические исследования, использующиеся при эпизодических расстройствах		
Исследование	**Показания**	**Результаты и их интерпретация**
Электрокардиография (ЭКГ)	Подозрение на сердечную аритмию	• При ЭКГ покоя аритмии часто не выявляются. • Могут быть выявлены признаки острой ишемии миокарда или постинфарктные изменения, а также наличие дополнительных путей проведения
Длительный мониторинг сердечной деятельности	Подозрение на сердечную аритмию	Информативен при выявлении аритмии, однако даже длительный мониторинг сердечной деятельности не позволяет полностью исключить вероятность наличия кардиальной причины, если только запись показаний не производилась непосредственно в момент возникновения эпизодического расстройства
ЭЭГ	Подозрение на эпилепсию	Эпилептиформная активность по данным ЭЭГ предполагает наличие эпилепсии, однако отсутствие такой активности не исключает данную патологию
Пассивная ортостатическая проба (тилт-тест)	Подозрение на ортостатическую гипотензию, если стандартное обследование не позволяет четко определить причину	Подробное исследование информативно в диагностике ортостатической гипотензии
МРТ с ангиографией	Подозрение на объемное образование или окклюзию церебральных сосудов, которые могут влиять на перфузионное давление в ЦНС	Определение объемных образований или артериальной недостаточности в качестве причин возникшего эпизода
ЭхоКГ	Подозрение на нарушение сократительной способности миокарда или на наличие обструкции выносящего тракта. Подозрение на патологию клапанного аппарата	В редких случаях результаты ЭхоКГ позволяют выявить недиагностированный ранее порок сердца, предрасполагающий к развитию синкопе, у молодых и пожилых пациентов с нормальными данными физикального обследования и ЭКГ

Диагностика эпизодических расстройств и синкопе		
Заболевание	**Проявления**	**Диагностика**
Сердечная аритмия	• Внезапная потеря сознания. • Может сопровождаться болью в грудной клетке, но часто возникает без сопутствующих кардиальных проявлений	• ЭКГ. • Длительный мониторинг сердечной деятельности с помощью холтеровского мониторирования или с использованием событийного регистратора
Эпилептический приступ	• Эпизодическая потеря ориентации, сознания, очаговое подергивание конечностей. • Может сопровождаться генерализованной тонической/клонической активностью	• Клиническая диагностика проводится на основании имеющихся симптомов. • ЭЭГ позволяет подтвердить наличие интериктальной или иктальной активности у большинства пациентов (не у всех). МРТ проводится для исключения очагового структурного поражения ЦНС
Вазовагальный обморок	• Потеря сознания, сопровождающаяся снижением системного АД, без связи с изменением положения тела. • Может провоцироваться эмоциями	• Диагностика основана на клинической картине, однако поставить окончательный диагноз бывает затруднительно. • В качестве возможной причины всегда следует рассматривать ортостатическую гипотензию и сердечную аритмию
Клонический обморок	• Обморок практически любого происхождения может сопровождаться кратковременным подергиванием конечностей после эпизода	• Диагностика основана на клинической картине с учетом анамнеза и данных обследования. • Не все подергивания являются результатом эпилептической активности
Ортостатическая гипотензия	• Ощущение легкости в голове (в русскоязычной литературе входит в понятие несистемного, или невращательного, головокружения. – *Прим. пер.*) или потери сознания при вставании. • Чаще всего возникает у пациентов с болезнью Паркинсона или при приеме некоторых лекарственных препаратов	• Проводятся измерения АД в положении лежа, сидя и стоя. • Тилт-тест

Эпизодические расстройства: синкопе



Дифференциальная диагностика

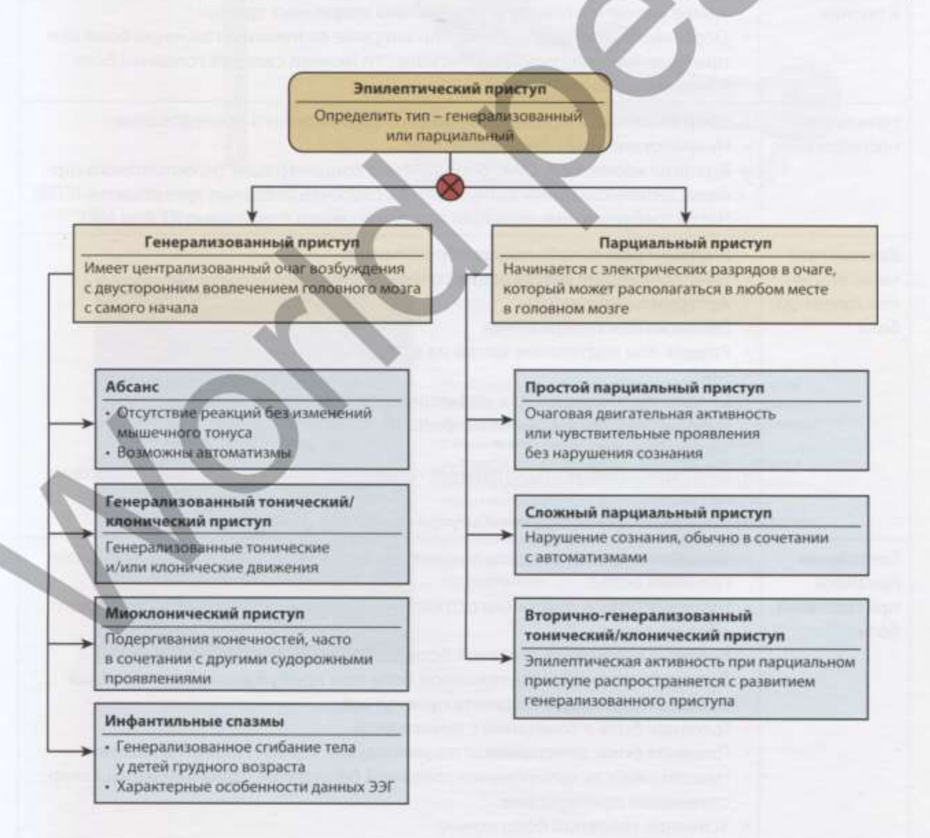
Сердечная аритмия	Вазовагальный обморок	Эпилептический приступ
• Внезапный спонтанный обморок с признаками артериальной гипотензии • Диагностика проводится с помощью ЭКГ, холтеровского мониторирования и телеметрического исследования	• Обморок с признаками артериальной гипотензии • Провоцируется эмоциями или определенным действием, например приемом ванны • Диагноз ставится на основании анамнеза и обследования (все результаты диагностических тестов в норме)	• «Обморок» с двигательными проявлениями, более длительными, чем при клоническом обмороке • Признаков артериальной гипотензии нет • Диагноз ставится на основании анамнеза, данных ЭЭГ и МРТ
Ортостатическая гипотензия	**Клонический обморок**	**ТИА**
• Спонтанный обморок при вертикальном положении тела • Диагностика проводится с помощью оценки показателей жизнедеятельности, тилт-теста • При ЭхоКГ могут быть выявлены предрасполагающие состояния	• Обморок с кратковременным подергиванием тела и конечностей • Необходимости в назначении антиконвульсантов нет • При МРТ и ЭЭГ причин для эпилептических приступов не выявляется • Диагностика основана на анамнестических данных	• ТИА редко приводит к потере сознания • Сопровождается неврологической симптоматикой • Признаки артериальной гипотензии отсутствуют • Диагноз ставится на основании данных анамнеза и МРТ

Эпизодические расстройства: пароксизмальные состояния

Диагностика эпилептических приступов	
Тип эпилептических приступов	• *Генерализованный* – судорожный приступ зарождается в подкорковых кругах, поэтому изначально имеет генерализованный характер. • *Парциальный* – судорожный приступ начинается из очага, который может совпадать с очаговым структурным поражением. *Примечание:* подробное описание конкретных типов эпилептических приступов приведено ниже и в разделе *«5. Эпилептические приступы»*
Признак, наводящий на мысль об эпилептическом приступе	• Подергивание одной или нескольких конечностей во время эпизода (однако некоторые приступы могут протекать без судорожной активности). • Спутанность сознания после эпизода (постиктальный период)
Признаки, практически исключающие связь возникшего эпизода с эпилептическим приступом	• Отсутствие пульса во время эпизода. • Выраженная бледность и другие признаки артериальной гипотензии во время эпизода. • Эпизоды провоцируются вставанием (свидетельство в пользу ортостатической гипотензии). • Эпизоды провоцируются стрессом (свидетельство в пользу псевдосудорог или вазовагального обморока)
Исследования при подозрении на эпилепсию	• МРТ для исключения очагов структурного поражения. Выполняется большинству пациентов. • ЭЭГ для определения типа эпилептического приступа. Обратите внимание, что данные ЭЭГ в интериктальном периоде могут быть в норме. • Люмбальная пункция выполняется некоторым пациентам с впервые возникшими эпилептическими приступами для исключения инфекционных и опухолевых поражений оболочек головного мозга. • Длительный видео-ЭЭГ-мониторинг показан в случае невозможности постановки диагноза в ходе стандартного обследования. Точный диагноз удается установить с помощью видеосъемки эпизода, ЭЭГ, ЭКГ и оценки других параметрических данных

Типы эпилептических приступов	
Тип эпилептического приступа	**Признаки**
Генерализованные эпилептические приступы	
Абсанс	• Эпизодическая потеря контакта без выраженных двигательных проявлений. • Возникает в основном у детей, хотя может сохраняться и во взрослом возрасте. • Постиктальная заторможенность не характерна
Генерализованный тонический/клонический	• Потеря контакта в сочетании с дрожанием рук и ног. Возможно непроизвольное мочеиспускание. • Часто после начальной тонической фазы следует клоническая, постепенно угасающая фаза. • Постиктальная заторможенность характерна

Тип эпилептического приступа	Признаки
Миоклонический	• Отдельные подергивания рук и/или ног. Нарушений сознания нет. • Может сочетаться с эпилептическими приступами других типов, включая генерализованные тонические/клонические
Вторично-генерализованный	• Генерализованный судорожный приступ, вызванный распространением электрических разрядов из первичного очага. Простой или сложный парциальные приступы могут переходить в генерализованный
Парциальные эпилептические приступы	
Простой парциальный	• Очаговые двигательные или (реже) чувствительные симптомы в одной конечности или в одной половине тела. • Их возникновение связано с формированием очага в коре головного мозга, в основе которого чаще всего лежит структурное поражение
Сложный парциальный	• Клиническая симптоматика вариабельна, но всегда присутствует нарушение сознания. • Вызывается очагом эпилептической активности в височной или лобной долях, часто в месте очагового структурного поражения



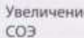
Головная боль

Головная боль	
Определение	• Боль в голове или смежных структурах, которая может быть обусловлена множеством причин. • Как и при любой другой патологии, наиболее важными элементами диагностики являются сбор анамнеза и проведение физикального обследования
Диагностика	• *Первичная головная боль* не имеет четкой причины, тогда как *вторичная* возникает вследствие другого известного заболевания или состояния. • Диагноз синдрома первичной головной боли устанавливается при отсутствии явных причин для возникновения боли и при соответствии ее диагностическим критериям. • В целом впервые возникшая головная боль с сопутствующими неврологическими проявлениями подозрительна в отношении структурного или иного патологического поражения головного мозга. В то же время хроническая стереотипная головная боль без сопутствующих и стойких отклонений по данным неврологического исследования обычно выступает проявлением синдрома доброкачественной первичной головной боли
Подход к оценке	• При начальном обследовании пациентов с головной болью основное внимание уделяется поиску и устранению вторичных причин. • Особенно важна диагностика при впервые возникшей головной боли или при боли максимальной интенсивности («самая сильная головная боль в жизни пациента»)
Начальное обследование	• Сбор анамнеза и проведение общего физикального обследования. • Неврологический осмотр. • Анализы крови: БАК, ОАК, определение концентраций тиреотропного гормона, антинуклеарных антител (АНА), скорость оседания эритроцитов (СОЭ). • Часто требуется визуализация головного мозга с помощью КТ или МРТ
Важные причины вторичной головной боли	• Внутричерепные объемные образования. • Онкологические заболевания головы и/или шеи. • Артерииты/васкулиты. • Гипоксия или гиперкапния. • Разрыв или подтекание крови из внутричерепной аневризмы. • ЧМТ. • Системная инфекция или инфекционное поражение ЦНС. • Воздействие лекарственных препаратов. • Интоксикации. • Инфекционные/воспалительные поражения глаз, ушей или околоносовых пазух. • Снижение или повышение внутричерепного давления
Тревожные признаки при головной боли	• Внезапное возникновение выраженной головной боли («громоподобная» головная боль). • Головная боль в сочетании с отклонениями по данным неврологического обследования. • Впервые возникшая головная боль у пациентов старше 50 лет. • Высокая интенсивность головной боли при пробуждении или головная боль, вынуждающая пациента проснуться. • Головная боль в сочетании с лихорадкой. • Головная боль, описываемая пациентом как «самая сильная в жизни». • Невозможность купирования головной боли ранее применяемыми лекарственными препаратами. • Усиление головной боли ночью

Начальная диагностика при головной боли



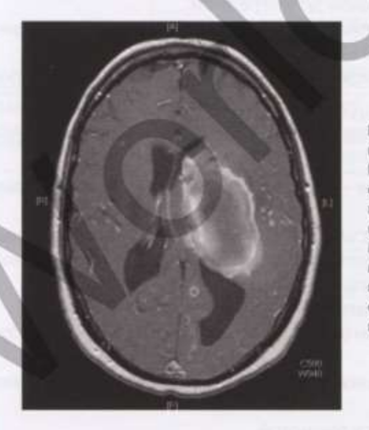
Сбор анамнеза (со слов пациента или членов его семьи с акцентом на времени начала и длительности симптомов)



Увеличение СОЭ



С-реактивный белок, ОАК, тиреотропный гормон, СОЭ, карбоксигемоглобин

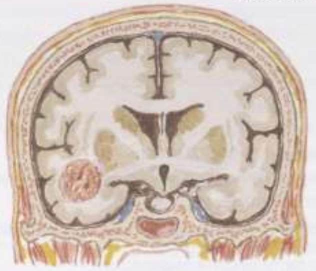


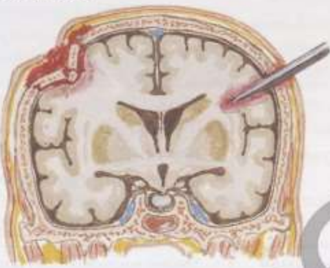
Наиболее важным этапом диагностики первичной головной боли является тщательный сбор анамнеза. После этого проводится полноценное обследование с акцентом на выявлении серьезных причин головной боли. При необходимости используются визуализирующие методики и/или анализы крови. Могут потребоваться другие диагностические методы, особенно при атипичной или рефрактерной к лечению головной боли или при выявлении отклонений по данным ранее проведенных исследований

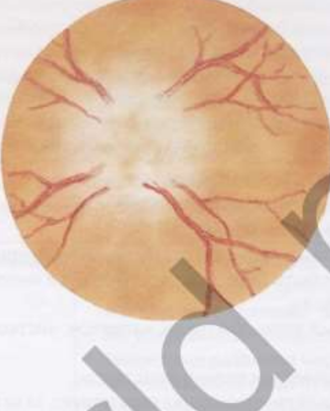
Первичная головная боль	
Наиболее распространенные синдромы первичной головной боли	**После исключения причин вторичной головной боли головную боль пациента можно расценивать как один из синдромов доброкачественной первичной головной боли**
Мигрень	• Боль умеренной или высокой интенсивности. • Пульсирующая головная боль. • Характерна более выраженная боль в одной половине головы. • Тошнота и/или рвота. • Усиливается при физической нагрузке. • Длительность – часы или дни. • Возможны фото-, фоно- или осмофобия. • Возможен четкий семейный анамнез головной боли. • Рецидивирующая эпизодическая головная боль. • В 10–15% случаев за 10–45 мин до приступа боли возникает аура. • Чаще встречается у женщин (соотношение женщины : мужчины составляет 3:1). • В США диагностирована примерно у 28 млн человек, причем известно, что диагноз ставится только в половине случаев наличия мигрени. • По статистике вторая наиболее частая причина временной нетрудоспособности. • Аура перед головной болью возникает только в 10–15% случаев. • Диагноз правомочен при исключении других причин головной боли. • Безрецептурные анальгетики часто неэффективны
Головная боль напряжения	• Тупая постоянная боль. • Чаще возникает в затылочной части, по типу «обруча» на голове, и имеет двусторонний или диффузный характер. • Не усиливается при физической нагрузке. • Гендерные различия частоты встречаемости отсутствуют. • Интенсивность боли от низкой до умеренной. • Безрецептурные анальгетики часто эффективны, по крайней мере приносят временное облегчение. • Диагноз правомочен при исключении других причин головной боли
Кластерная головная боль	• Сильная или крайне интенсивная головная боль. • Односторонняя периорбитальная острая и/или интенсивная стреляющая боль. • Двигательное возбуждение – пациенты чаще расхаживают по комнате, а не лежат. • Чаще боль возникает «кластерами» (пучками, отсюда второе название – пучковая головная боль. – *Прим. пер.*), длится кластер в течение нескольких дней или недель. • В среднем имеет продолжительность от 30 мин до 2 ч. • Чаще встречается у мужчин (соотношение мужчины : женщины составляет 5:1). • Возможны слезотечение, инъекция конъюнктивы, мидриаз или миоз на стороне боли. • Обычно не сопровождается тошнотой. • Как правило, быстро купируется при ингаляции 100% кислорода (может рассматриваться в качестве диагностически значимого критерия)

Индометацин-чувствительные виды головной боли	**Существует несколько синдромов первичной головной боли, характеризующихся хорошим ответом на применение индометацина. Причина этого феномена неизвестна**
Постоянная гемикрания (лат. hemicrania continua)	• Умеренная или высокоинтенсивная боль. • Односторонняя и обычно острая и/или пульсирующая боль. • Длительность – 3 нед. или более. • Иногда сопровождается легкой или умеренной тошнотой и/или фотофобией. • Диагноз правомочен при исключении других причин головной боли
Пароксизмальная гемикрания	• Также называется болью по типу «укола льдинкой». • Очень острая и кратковременная боль. • Может иметь различную локализацию в голове
Невралгическая головная боль	**Невралгические синдромы головной боли представляют собой отдельную группу головной боли, стоящую особняком от других первичных головных болей. При невралгии тройничного и языкоглоточного нервов известна структура, ответственная за генерирование болевых импульсов (однако патофизиология этого явления до сих пор не ясна). Подход к лечению в таких случаях, соответственно, особый. В план обследования должна входить визуализация головного мозга с помощью МРТ**
Невралгия тройничного нерва	• Режущая острая пароксизмальная рецидивирующая боль, напоминающая удар током, распространяющаяся в области иннервации одной ветви тройничного нерва или более. • Может возникать спонтанно или при стимуляции триггерных точек. • Часто триггером может быть тактильное ощущение в непосредственной близости с зоной боли. • Может провоцироваться приемом пищи, напитков, чисткой зубов, нанесением макияжа. • Часто в течение дня бывает несколько приступов. • Стойкая неврологическая симптоматика отсутствует, за исключением гипералгезии и дизестезий. • Обычно ограничивается одной ветвью тройничного нерва
Невралгия языкоглоточного нерва	• Режущая, и/или острая, или глубокая боль в области иннервации языкоглоточного нерва. • Может сопровождаться дисгевзией

Причины головной боли


Опухоль


Травма (вдавленный перелом, проникающее ранение)


Отек диска зрительного нерва может быть вызван увеличением внутричерепного давления на фоне разрыва аневризмы артерии головного мозга


Внутримозговая аневризма. Спазм дистального отдела сосуда


Гигантоклеточный артериит

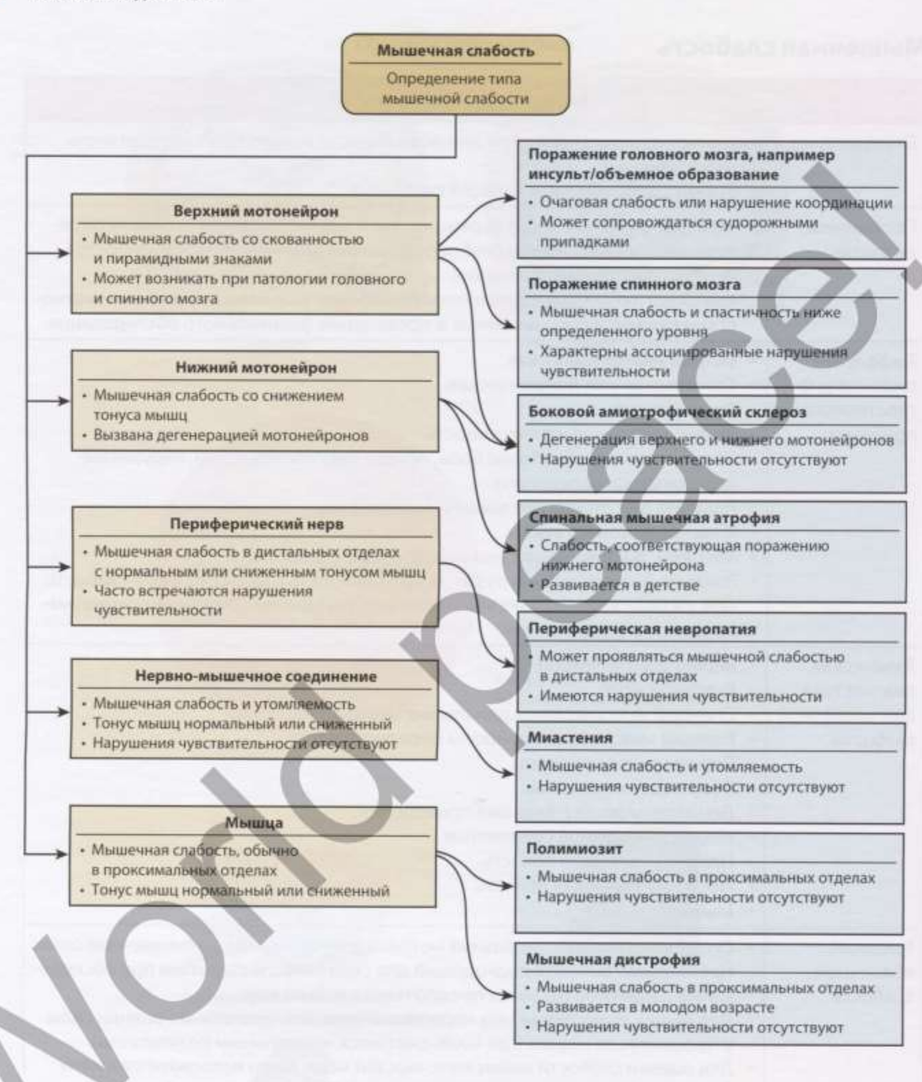

Прием лекарственных препаратов



Менингит

Мышечная слабость

Мышечная слабость	
Определение	• Снижение мышечной силы или возможности осуществления произвольных движений. • Может сопровождаться общей слабостью
Постановка диагноза	• Большое значение в дифференциальной диагностике имеет точное определение типа мышечной слабости, времени возникновения, распространенности и прогрессирования. • Как и при любой другой патологии, наиболее важными элементами диагностики являются сбор анамнеза и проведение физикального обследования
Дифференциально-диагностические признаки	• Острая или хроническая. • Статическая или динамическая. • Локализация. • Время появления и длительность. • Сопутствующие симптомы: боль, потеря чувствительности, нарушение координации, парестезии. • Наличие или отсутствие мышечных атрофий. • Изменение тонуса мышц. • Миалгии, фасцикуляции или болезненные судороги. • Влияние физической нагрузки на выраженность слабости: общая слабость при физической нагрузке или, наоборот, улучшение состояния при нагрузке (феномен «разогрева»)
Топическая диагностика при мышечной слабости	• Верхний мотонейрон. • Головной мозг. • Спинной мозг (кортикоспинальные тракты). • Нижний мотонейрон (нейроны передних рогов). • Периферические нервы. • Повреждение аксонов. • Демиелинизация с блоками проведения. • Нервно-мышечное соединение. • Пресинаптическая область. • Постсинаптическая область. • Мышца
Градация мышечной слабости	• Существует множество разных методов и систем градации мышечной силы. Необходимо выбрать подходящий для себя метод и стараться при обследовании пациентов отдавать предпочтение только ему. • Для мышц, иннервируемых черепными нервами, достаточно оценки силы в процентах от нормы (где 100% считается нормальным результатом). • Для оценки слабости мышц конечностей чаще всего используется шкала Совета по медицинским исследованиям (MRC). Согласно этой шкале, мышечная сила может иметь следующие градации: • MRC 5 – норма; • MRC 4 – способность сопротивляться силе тяжести и усилию врача; • MRC 3 – способность двигать конечностью, преодолевая силу тяжести, но не сопротивление врача; • MRC 2 – способность двигать конечностью только в отсутствие воздействия силы тяжести; • MRC 1 – отдельные мышечные подергивания в конечности при попытке сокращения; • MRC 0 – полное отсутствие движений


Мышечная слабость
Определение типа мышечной слабости
Верхний мотонейрон
• Мышечная слабость со скованностью и пирамидными знаками
• Может возникать при патологии головного и спинного мозга
Нижний мотонейрон
• Мышечная слабость со снижением тонуса мышц
• Вызвана дегенерацией мотонейронов
Периферический нерв
• Мышечная слабость в дистальных отделах с нормальным или сниженным тонусом мышц
• Часто встречаются нарушения чувствительности
Нервно-мышечное соединение
• Мышечная слабость и утомляемость
• Тонус мышц нормальный или сниженный
• Нарушения чувствительности отсутствуют
Мышца
• Мышечная слабость, обычно в проксимальных отделах
• Тонус мышц нормальный или сниженный
Поражение головного мозга, например инсульт/объемное образование
• Очаговая слабость или нарушение координации
• Может сопровождаться судорожными припадками
Поражение спинного мозга
• Мышечная слабость и спастичность ниже определенного уровня
• Характерны ассоциированные нарушения чувствительности
Боковой амиотрофический склероз
• Дегенерация верхнего и нижнего мотонейронов
• Нарушения чувствительности отсутствуют
Спинальная мышечная атрофия
• Слабость, соответствующая поражению нижнего мотонейрона
• Развивается в детстве
Периферическая невропатия
• Может проявляться мышечной слабостью в дистальных отделах
• Имеются нарушения чувствительности
Миастения
• Мышечная слабость и утомляемость
• Нарушения чувствительности отсутствуют
Полимиозит
• Мышечная слабость в проксимальных отделах
• Нарушения чувствительности отсутствуют
Мышечная дистрофия
• Мышечная слабость в проксимальных отделах
• Развивается в молодом возрасте
• Нарушения чувствительности отсутствуют

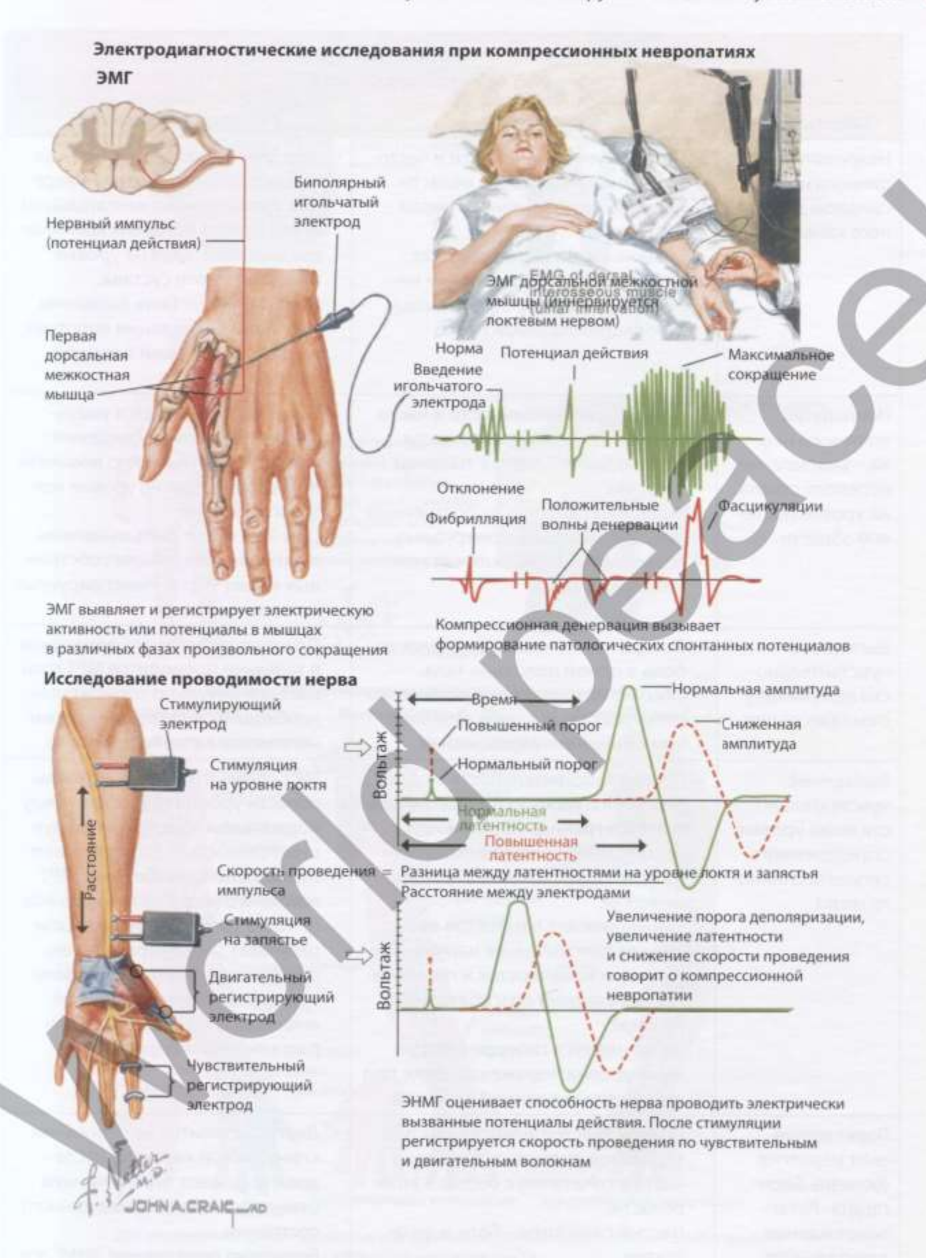
Основные типы мышечной слабости	
Верхний мотонейрон	**Мышечная слабость, связанная с нарушением функции верхнего мотонейрона в головном мозге или с поражением кортикоспинальных трактов, может быть очаговой, генерализованной или односторонней**
Острое начало	Острое развитие очаговой или односторонней мышечной слабости с большой долей вероятности наводит на мысль об инсульте (в отсутствие травмы)
Постепенное начало	• Характерно для объемных образований, как в черепе, так и в спинномозговом канале. • Движения скованные и некоординированные, рефлексы обычно усилены. Это называется «спастичность». • Могут появляться патологические рефлексы, например Бабинского или Гофмана. • Постепенное возникновение генерализованной мышечной слабости со спастичностью также характерно для ряда других состояний – соматических, инфекционных или связанных с дефицитом питательных веществ. В зависимости от места поражения может возникать сопутствующая неврологическая симптоматика. Наличие и тип симптоматики позволяют определить локализацию поражения в нервной системе
Мышечная слабость, вызванная патологическими процессами в моторной коре головного мозга или в расположенных рядом с ней участках	• Сопровождается выраженным нарушением координации, причем отсутствие контроля над отдельными мышцами не может быть объяснено мозжечковой атаксией или потерей чувствительности. • Нарушение координации, не соответствующее по выраженности мышечной слабости, может свидетельствовать о корковом происхождении слабости. • Рефлексы обычно усилены в области распространения мышечной слабости
Мышечная слабость, связанная с нарушением функции спинного мозга	• При поражении спинного мозга обычно возникает двусторонняя мышечная слабость, хотя возможно развитие и односторонней симптоматики, особенно при интрапаренхиматозных поражениях. • Подозрение на нарушение функции спинного мозга часто возникает при наличии других сопутствующих проявлений его повреждения, включая нарушение контроля тазовых органов (кишечник/мочевой пузырь), потерю болевой и/или проприоцептивной чувствительности ниже определенного уровня или, в случае поражения половины спинного мозга (речь идет о синдроме Броун-Секара. – *Прим. пер.*), – потерю болевой чувствительности на стороне, противоположной появлению мышечной слабости. • Рефлексы выше уровня поражения нормальные, а ниже уровня поражения – повышены

Нижний мотонейрон	Поражение нижнего мотонейрона может вызвать как очаговую, так и генерализованную мышечную слабость
Мышечная слабость, вызванная нарушением функции клеток передних рогов спинного мозга	• Обычно наблюдается в рамках поражения нижнего мотонейрона и встречается относительно нечасто. • Характерными признаками являются: выраженные фасцикуляции, атрофии, болезненные судороги (крампи) и вариабельность изменений рефлексов в зависимости от степени сопутствующего поражения верхних мотонейронов. Примером этому служит БАС. • Крампи встречаются часто, но боль обычно отсутствует. • Мышечная слабость чаще очень неравномерна по началу и выраженности. • Рефлексы отсутствуют или снижены пропорционально выраженности мышечной слабости, при отсутствии сопутствующего нарушения функции верхнего мотонейрона (как это бывает при БАС). • Электрофизиологическое тестирование с помощью ЭМГ является важным дополнением к физикальному обследованию
Мышечная слабость, связанная с повреждением или нарушением функции конкретных спинномозговых корешков	• Встречается достаточно часто. • Спинномозговые корешки на шейном и поясничном уровнях спинного мозга часто повреждаются при грыжевых выпячиваниях межпозвонковых дисков. • Обычно это приводит к появлению боли, иррадиирующей в область иннервации спинномозгового корешка, и мышечной слабости в иннервируемых им мышцах. • Часто боль усиливается при движениях, вызывающих тракцию спинномозгового корешка
Периферический нерв	**Мышечная слабость, связанная с поражением периферических нервов, может быть очаговой, многоочаговой и генерализованной**
Мышечная слабость, связанная с очаговым поражением	• В случае очагового поражения отдельного нерва слабость возникает только в мышцах, иннервируемых этим нервом, дистальнее места повреждения. • Важным дифференциально-диагностическим признаком, свидетельствующим в пользу очагового поражения нерва, является потеря чувствительности в зоне иннервации пораженного нерва. • Поражение нервных сплетений диагностировать очень трудно. Это связано со сложностью их анатомического строения и вариабельностью клинической картины при их поражении. При тщательном сборе анамнеза и подробном электрофизиологическом исследовании можно получить важную информацию, помогающую в постановке диагноза. У большинства пациентов выявляются чувствительные и двигательные нарушения в определенной области верхней или нижней конечности, причем распределение данных нарушений не соответствует поражению отдельных спинномозговых корешков или периферических нервов
Мышечная слабость, связанная с многоочаговым поражением	• При многоочаговом поражении, как при множественной мононевропатии, в патологический процесс вовлекается несколько нервов. Данное состояние характеризуется асимметричной симптоматикой. Потеря чувствительности в областях иннервации заинтересованных нервов обычно сочетается с двигательными нарушениями

Периферический нерв	Мышечная слабость, связанная с поражением периферических нервов, может быть очаговой, многоочаговой и генерализованной
Мышечная слабость, связанная с генерализованным поражением	• Генерализованная периферическая невропатия (в русскоязычной литературе чаще называемая «полиневропатией». – *Прим. пер.*) – частая причина мышечной слабости. В случае аксональной невропатии с поражением длинных нервных волокон, например при диабетической полиневропатии, распределение мышечной слабости обычно симметричное и более выраженное в дистальных отделах. При этом по мере продвижения к проксимальным отделам конечностей мышечная сила постепенно нарастает. Рефлексы снижены или отсутствуют, в дистальных отделах ниже, чем в проксимальных. Клиническая картина дополняется болезненными дизестезиями и ощущением жжения в сочетании с потерей чувствительности в более дистальных отделах конечностей. Боль обычно имеет умеренную интенсивность и бóльшую значимость для пациента, чем мышечная слабость. В случае демиелинизирующих полиневропатий мышечная слабость и потеря чувствительности – типичные симптомы, боль возникает реже, а зачастую и вовсе отсутствует. Мышечная слабость и потеря рефлексов в подавляющем большинстве случаев в дистальных отделах более выражены, чем в проксимальных
Нервно-мышечное соединение	
• Особыми свойствами мышечной слабости, связанной с нарушением функции нервно-мышечного соединения, являются ее вариабельность и сочетание с мышечной утомляемостью. Обычно мышечная слабость более выражена в проксимальных отделах, чем в дистальных, а также часто сочетается со слабостью глазной и черепно-лицевой мускулатуры, в том числе с развитием птоза век. • Боль и нарушение чувствительности отсутствуют. • Слабость мышц диафрагмы ведет к дыхательной недостаточности. • Слабость в мышцах конечностей обычно симметрична, глазных мышц – асимметрична. • Работа мышц увеличивает выраженность мышечной слабости, что является важным диагностическим признаком. Изменения рефлексов вариабельны	
Мышцы	
• Мышечная слабость, вызванная поражением мышц, чаще всего имеет постепенное начало и симметричное распределение. • Характерны миалгии разной степени выраженности. • Мышечная слабость обычно более выражена в проксимальных отделах, а степень снижения/утраты рефлексов пропорциональна выраженности слабости. • Мышечные судороги возникают реже, чем при поражениях нижнего мотонейрона, фасцикуляции обычно отсутствуют	

Чувствительность: нарушения кожной чувствительности

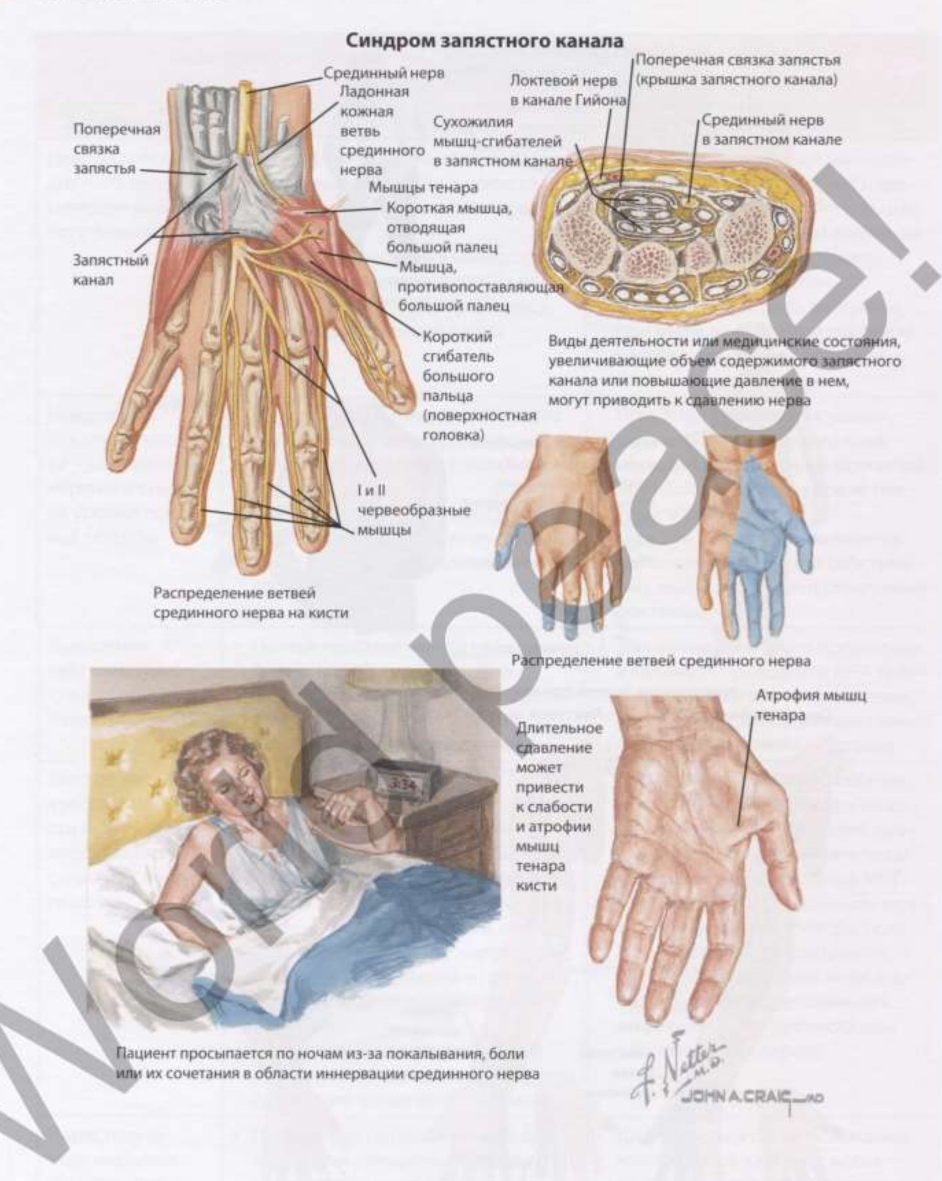
Нарушения кожной чувствительности	
Типы нарушений	• *Потеря чувствительности* (гипо- или анестезия) – снижение чувствительности к соответствующим раздражителям. • *Парестезия* – патологическое спонтанно возникающее ощущение, часто описываемое как чувство «ползания мурашек». • *Дизестезия* – сходна с парестезией, но возникает под воздействием прикосновения или других раздражителей. Представляет собой одну из форм неправильного восприятия раздражителя. • *Боль* – боль неврогенного происхождения может быть жгучей, колющей, режущей или представлять собой сочетание этих характеристик. Жгучая боль обычно возникает при поражении тонких нервных волокон, колющая и режущая – при поражении нервных волокон большого диаметра
Основные этапы диагностики	• Определить тип нарушения. • Провести топическую диагностику нарушения. • Определить круг заболеваний, проявляющихся данным нарушением
Аспекты топической диагностики	• Потеря чувствительности на одной половине тела обычно возникает при поражении таламуса. • Потеря чувствительности в части одной конечности редко бывает центрального происхождения; чаще всего она вызвана периферической невропатией. • Потеря чувствительности, в том числе вибрационной, с обеих сторон от срединной линии тела одновременно обычно является нефизиологической, т.е. не связанной со структурным поражением
Исследования, применяемые для выявления периферических нарушений чувствительности	
Исследование	**Диагностическая значимость**
ЭНМГ	• Основана на использовании электрических стимулов для измерения скорости проведения возбуждения по двигательным и чувствительным нервам верхних и нижних конечностей. • Обладает наибольшей чувствительностью в выявлении повреждений миелиновой оболочки, которые приводят к снижению скорости или блокаде проведения нервных импульсов
ЭМГ	• Основана на применении игольчатых электродов для оценки электрических свойств мышц. • Обладает наибольшей чувствительностью в выявлении повреждений аксонов нервов или непосредственного поражения мышц, например при миопатиях
МРТ	• МРТ верхних или нижних конечностей проводится для выявления опухолей или других объемных образований, поражающих периферические нервы. • МРТ головы или позвоночника – для диагностики воспалительных, инфильтрирующих или сосудистых поражений головного мозга, спинного мозга или спинномозговых корешков


Электродиагностические исследования при компрессионных невропатиях
ЭМГ
Нервный импульс (потенциал действия)
Биполярный игольчатый электрод
ЭМГ дорсальной межкостной мышцы (иннервируется локтевым нервом)
Первая дорсальная межкостная мышца
Норма
Введение игольчатого электрода
Потенциал действия
Максимальное сокращение
Отклонение
Фибрилляция
Положительные волны денервации
Фасцикуляции
ЭМГ выявляет и регистрирует электрическую активность или потенциалы в мышцах в различных фазах произвольного сокращения
Компрессионная денервация вызывает формирование патологических спонтанных потенциалов
Исследование проводимости нерва
Стимулирующий электрод
Стимуляция на уровне локтя
Расстояние
Время
Повышенный порог
Нормальный порог
Нормальная амплитуда
Сниженная амплитуда
Вольтаж
Нормальная латентность
Повышенная латентность
Скорость проведения импульса = Разница между латентностями на уровне локтя и запястья / Расстояние между электродами
Стимуляция на запястье
Двигательный регистрирующий электрод
Чувствительный регистрирующий электрод
Увеличение порога деполяризации, увеличение латентности и снижение скорости проведения говорит о компрессионной невропатии
ЭНМГ оценивает способность нерва проводить электрически вызванные потенциалы действия. После стимуляции регистрируется скорость проведения по чувствительным и двигательным волокнам
JOHN A.CRAIG MD

Основные заболевания, сопровождающиеся нарушением кожной чувствительности		
Заболевание	**Признаки**	**Диагностика**
Невропатия срединного нерва – синдром запястного канала	• Потеря чувствительности и часто возникновение боли в области иннервации срединного нерва на ладони. • Возможна слабость в мышцах, иннервируемых срединным нервом, включая короткую мышцу, отводящую большой палец	• При ЭНМГ выявляется уменьшение скорости проведения нервных импульсов по двигательным и/или чувствительным волокнам срединного нерва на уровне лучезапястного сустава. • При ЭМГ могут быть выявлены признаки денервации короткой мышцы, отводящей большой палец
Невропатия локтевого нерва – защемление нервного ствола на уровне локтевой области	• Потеря чувствительности и часто боль по локтевому краю кисти, как с ладонной, так и с тыльной стороны. • Возможна слабость в собственных мышцах кисти, иннервируемых локтевым нервом, включая межкостные мышцы	• При ЭНМГ выявляется уменьшение скорости проведения нервных импульсов по волокнам локтевого нерва на уровне локтевого сустава. • При ЭМГ могут быть выявлены признаки денервации собственных мышц кисти, иннервируемых локтевым нервом
Выпадение чувствительности по гемитипу (гемианестезия)	• Потеря чувствительности и часто боль в одной половине тела. • Обычно возникает при поражении таламуса при инсульте или наличии объемного образования	• Для выявления очага поражения в таламусе проводится МРТ головы. Если результат отрицателен, необходима визуализация спинного мозга на шейном уровне
Выпадение чувствительности ниже уровня определенного сегмента спинного мозга	• Потеря чувствительности с определенного уровня спинного мозга. Имеется граница нормальной и нарушенной чувствительности на теле; очень часто эта граница нечеткая. • У большинства пациентов возникают двигательные нарушения в нижних конечностях и патологический стопный разгибательный рефлекс. • Часто имеется гиперрефлексия ниже уровня поражения, даже при отсутствии мышечной слабости	• МРТ спинного мозга с захватом области уровня перехода между нормальной и нарушенной чувствительностью. Если результат отрицателен, необходима МРТ головного мозга и спинного мозга выше уровня перехода. Если результат также отрицателен, может потребоваться люмбальная пункция для исключения инфекционного процесса или рассеянного склероза
Парестетическая мералгия (болезнь Бернгардта–Рота) – повреждение латерального кожного нерва бедра	• Потеря чувствительности на латеральной поверхности бедра, часто в сочетании с болью в этой области. • Частые симптомы – боль и дизестезии. • Мышечная слабость отсутствует, рефлексы не нарушены	• Диагноз ставится на основании клинической картины; исследования имеют ограниченную ценность в диагностике данного состояния. • Возможно проведение ЭНМГ этого нерва, однако часто подобное исследование связано с техническими сложностями



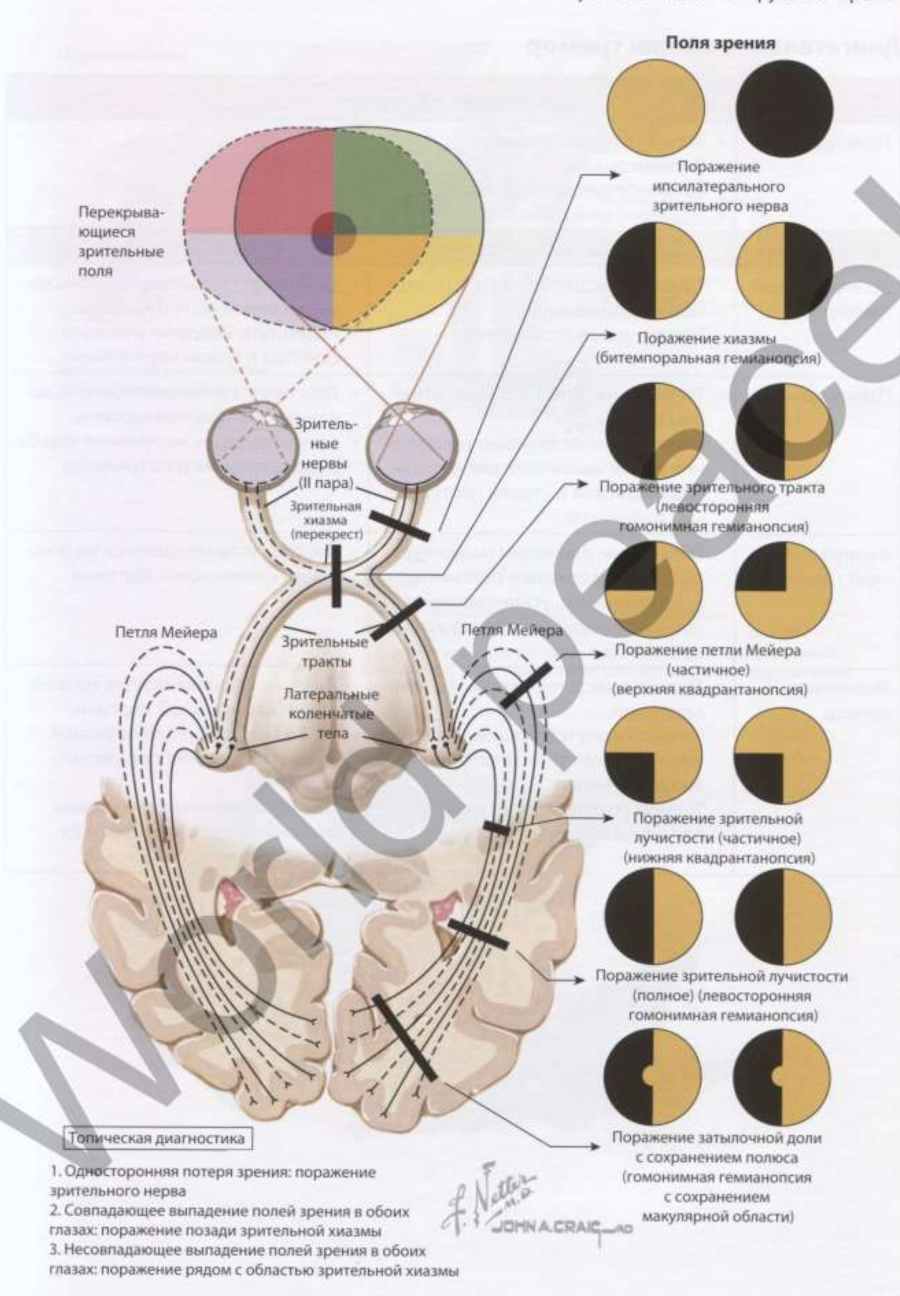
Для определения уровня сдавления или ущемления двигательная и чувствительная функции каждого нерва оцениваются отдельно по всей конечности


Синдром запястного канала
Срединный нерв
Ладонная кожная ветвь срединного нерва
Поперечная связка запястья
Мышцы тенара
Короткая мышца, отводящая большой палец
Запястный канал
Мышца, противопоставляющая большой палец
Короткий сгибатель большого пальца (поверхностная головка)
I и II червеобразные мышцы
Распределение ветвей срединного нерва на кисти
Поперечная связка запястья (крышка запястного канала)
Локтевой нерв в канале Гийона
Сухожилия мышц-сгибателей в запястном канале
Срединный нерв в запястном канале
Виды деятельности или медицинские состояния, увеличивающие объем содержимого запястного канала или повышающие давление в нем, могут приводить к сдавлению нерва
Распределение ветвей срединного нерва
3:34
Атрофия мышц тенара
Длительное сдавление может привести к слабости и атрофии мышц тенара кисти
Пациент просыпается по ночам из-за покалывания, боли или их сочетания в области иннервации срединного нерва
JOHN A.CRAIG

Чувствительность: нарушения зрения

Нарушения зрения	
Типы нарушений	• Потеря зрения в части или во всех полях зрения. • Односторонние или двусторонние нарушения
Аспекты топической диагностики	• Потеря зрения на один глаз говорит о поражении зрительного нерва. • Совпадающее (гомонимное) выпадение полей зрения в обоих глазах свидетельствует о локализации поражения позади зрительной хиазмы в зрительной коре или зрительной лучистости. • Несовпадающее (гетеронимное) выпадение полей зрения на обоих глазах говорит о локализации поражения в зрительной хиазме. Гемианопсия при этом может быть битемпоральной и биназальной
Вид нарушения зрения	**Локализация поражения**
Потеря зрения на один глаз	Поражение зрительного нерва
Гомонимное выпадение полей зрения на обоих глазах	Поражение позади зрительной хиазмы
Гетеронимное выпадение полей зрения на обоих глазах	Поражение рядом с областью зрительной хиазмы
Битемпоральная гемианопсия	Поражение хиазмы
Биназальная гемианопсия	Поражение хиазмы или перихиазмальной области
Гомонимная гемианопсия с сохранением макулярной области	Поражение затылочной доли с сохранением ее полюса, что типично для инфаркта в бассейне ЗМА
Выпадение верхнего квадранта поля зрения	Височная доля, поражение петли Мейера
Выпадение нижнего квадранта поля зрения	Теменная доля, поражение зрительной лучистости

Основные причины выпадения полей зрения		
Заболевание	**Клинические проявления**	**Диагностика**
Неврит зрительного нерва	• Потеря зрения на один или оба глаза. • Может возникать изолированно или в рамках клинической картины рассеянного склероза	• МРТ. • Люмбальная пункция
Височный артериит	Головная боль в височной области может сочетаться с односторонней или двусторонней потерей зрения	• Увеличение СОЭ. • По данным биопсии височной артерии может выявляться воспалительный процесс
Инфаркт в бассейне СМА	• Гомонимная гемианопсия. • Обычно сочетается с гемипарезом	• В экстренном порядке проводится КТ. • МРТ обладает большей чувствительностью в отношении острой ишемии
Инфаркт в бассейне ЗМА	Гомонимная гемианопсия с сохранением области макулы, корковое представительство которой кровоснабжается из бассейна СМА	• В экстренном порядке проводится КТ. • МРТ обладает большей чувствительностью в отношении острой ишемии
Опухоль гипофиза	Соединительная скотома – несимметричная гемианопсия	• МРТ


Поля зрения
Перекрывающиеся зрительные поля
Поражение ипсилатерального зрительного нерва
Поражение хиазмы (битемпоральная гемианопсия)
Зрительные нервы (II пара)
Зрительная хиазма (перекрест)
Поражение зрительного тракта (левосторонняя гомонимная гемианопсия)
Петля Мейера
Зрительные тракты
Петля Мейера
Поражение петли Мейера (частичное) (верхняя квадрантанопсия)
Латеральные коленчатые тела
Поражение зрительной лучистости (частичное) (нижняя квадрантанопсия)
Поражение зрительной лучистости (полное) (левосторонняя гомонимная гемианопсия)
Поражение затылочной доли с сохранением полюса (гомонимная гемианопсия с сохранением макулярной области)
Топическая диагностика
1. Односторонняя потеря зрения: поражение зрительного нерва
2. Совпадающее выпадение полей зрения в обоих глазах: поражение позади зрительной хиазмы
3. Несовпадающее выпадение полей зрения в обоих глазах: поражение рядом с областью зрительной хиазмы
F. Netter M.D.
JOHN A.CRAIG

Двигательная сфера: тремор

Диагностика тремора		
Типы тремора	• Эссенциальный тремор. • Паркинсонизм. • Физиологический тремор. • Мозжечковый тремор	
Заболевание	**Клинические проявления**	**Диагностика**
Эссенциальный тремор	• Тремор с частотой 5–8 Гц, в основном кинетический. • Тремор покоя отсутствует	• Диагноз устанавливается на основании клинической картины. • Результаты неврологического осмотра в целом нормальные
Паркинсонизм	• Тремор с частотой 4–5 Гц, в основном в покое. • Имеются сопутствующие проявления в виде мышечной ригидности, брадикинезии и утраты постуральных рефлексов	• Диагноз устанавливается на основании клинической картины. • Сопутствующие нарушения ходьбы и двигательные расстройства
Физиологический тремор	• Тремор при движении (кинетический) и поддержании положения (постуральный), усиливающийся при увеличении симпатической активности	• Диагноз устанавливается на основании клинической картины
Мозжечковый тремор	• Тремор с частотой около 3 Гц при движении. • Имеются сопутствующие проявления в виде признаков мозжечковой дисфункции. • Тремор усиливается по мере приближения конечности к цели	• Диагноз устанавливается на основании клинической картины. • МРТ для исключения опухолей, инфаркта и других поражений мозжечка. • Для исключения мозжечковых атаксий может потребоваться генетическое исследование

Паркинсонизм



Двигательная сфера: мышечная ригидность и скованность

Диагностика мышечной ригидности и скованности		
Типы мышечной ригидности	• Экстрапирамидные акинетические синдромы. • Спастичность. • Синдромы продолжительной активности мышечных волокон	
Заболевание	**Клинические проявления**	**Причины**
Экстрапирамидные акинетические синдромы	• Повышенный мышечный тонус как в мышцах-сгибателях, так и в мышцах-разгибателях. • Ригидность с феноменом «зубчатого колеса» – прерывистость сгибания–разгибания при пассивных движениях конечности	• Болезнь Паркинсона. • Другие состояния, сопровождающиеся синдромом паркинсонизма, включая прогрессирующий надъядерный паралич, мультисистемную атрофию (МСА) и стриатонигральную дегенерацию. • Лекарственный паркинсонизм. • Сосудистый паркинсонизм
Спастичность	• Мышечная ригидность, особенно в мышцах-разгибателях и так называемой антигравитационной мускулатуре. • Имеются и другие признаки нарушения функции кортикоспинального тракта, включая гиперрефлексию и патологические стопные рефлексы	• Инсульт. • Рассеянный склероз. • Дефицит витамина B_{12} или другие метаболические нарушения. • Повреждение спинного мозга любого генеза
Синдромы продолжительной активности мышечных волокон	• Редкие состояния, сопровождающиеся скованностью мышц на фоне патологии нижнего мотонейрона или других поражений периферической нервной системы. • Имеет нецентральное происхождение. • Скованность мышц без признаков нарушения функции кортикоспинальных трактов или экстрапирамидной нервной системы	• Синдром ригидного человека. • Нейромиотония (синдром Исаака)



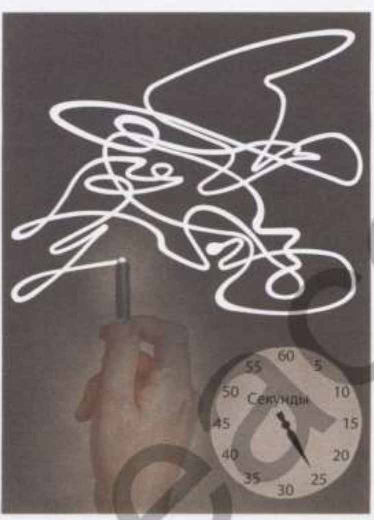
Пациент с прогрессирующим надъядерным параличом в положении переразгибания туловища, в отличие от согнутой осанки при болезни Паркинсона

Двигательная сфера: гиперкинетические расстройства

Гиперкинетические расстройства: дискинезии (атетоз, хорея), баллизм и дистония		
Определение	• Гиперкинетические расстройства характеризуются двигательной гиперактивностью. • Дискинезия – собирательное понятие, включающее некоторые типы непроизвольных движений, за исключением тремора. Существует две формы дискинезий – атетоз и хорея: • атетоз представляет собой червеобразные (извивающиеся) движения; • хорея – быстрые движения. • Баллизм – резкие взмахи, бросковые движения. • Дистония – патологические позы, вызванные сокращением отдельных групп мышц	
Тип расстройства	**Клинические проявления**	**Аспекты диагностики**
Дискинезия	• Повторяющиеся движения, обычно стереотипные. Могут вовлекать мышцы лица (оробуккальная дискинезия), ног или рук. • Отличается от хореи тем, что движения не случайны и имеют определенный ритм	• Тардивная (поздняя) дискинезия чаще всего наблюдается у пациентов, принимающих нейролептики. • У пациентов с болезнью Паркинсона на фоне дофаминергической терапии могут возникать дискинезии
Атетоз	• Медленные извивающиеся непроизвольные движения. • Представляет собой одну из форм дискинезии	• Структурные поражения базальных ганглиев, включая очаги инфаркта, опухоли, инфекционные поражения и сосудистые мальформации
Хорея	• Быстрые непроизвольные движения. • Представляет собой одну из форм дискинезии	• Как при атетозе. • Болезнь (хорея) Гентингтона
Баллизм	• Резкие взмахи, бросковые движения, обычно с одной стороны. • Считается одним из вариантов хореи	• Поражение субталамического ядра, обычно в результате инфаркта. • Другие возможные причины: кровоизлияние, опухоль или инфекционные процессы
Дистония	• Акционная дистония включает позные и извивающиеся движения, провоцируемые двигательной активностью. • Дистония покоя может затрагивать мышцы шеи и конечностей	• Идиопатический вариант. • Наследственный вариант. • Лекарственно-индуцированный вариант, особенно при приеме дофаминергических препаратов по поводу паркинсонизма, некоторых антиконвульсантов и блокаторов кальциевых каналов

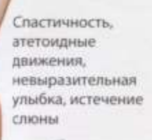


Болезнь Гентингтона
Человек средних лет. Когнитивные нарушения, гримасничанье, хореические движения



Хорея Сиденгама: спонтанные неконтролируемые движения, выявляемые при наблюдении за электрической ручкой-фонариком, удерживаемой пациентом

Кривошея у 12-летнего мальчика, лечение не проводилось. Вместо правой грудино-ключично-сосцевидной мышцы видны толстые фиброзно-измененные пучки, похожие на сухожилие, в результате чего создается впечатление, что голова привязана к ключице. Четко прослеживаются две головки левой грудино-ключично-сосцевидной мышцы



Спастичность, атетоидные движения, невыразительная улыбка, истечение слюны

3 Психические расстройства

Деменция: общая информация

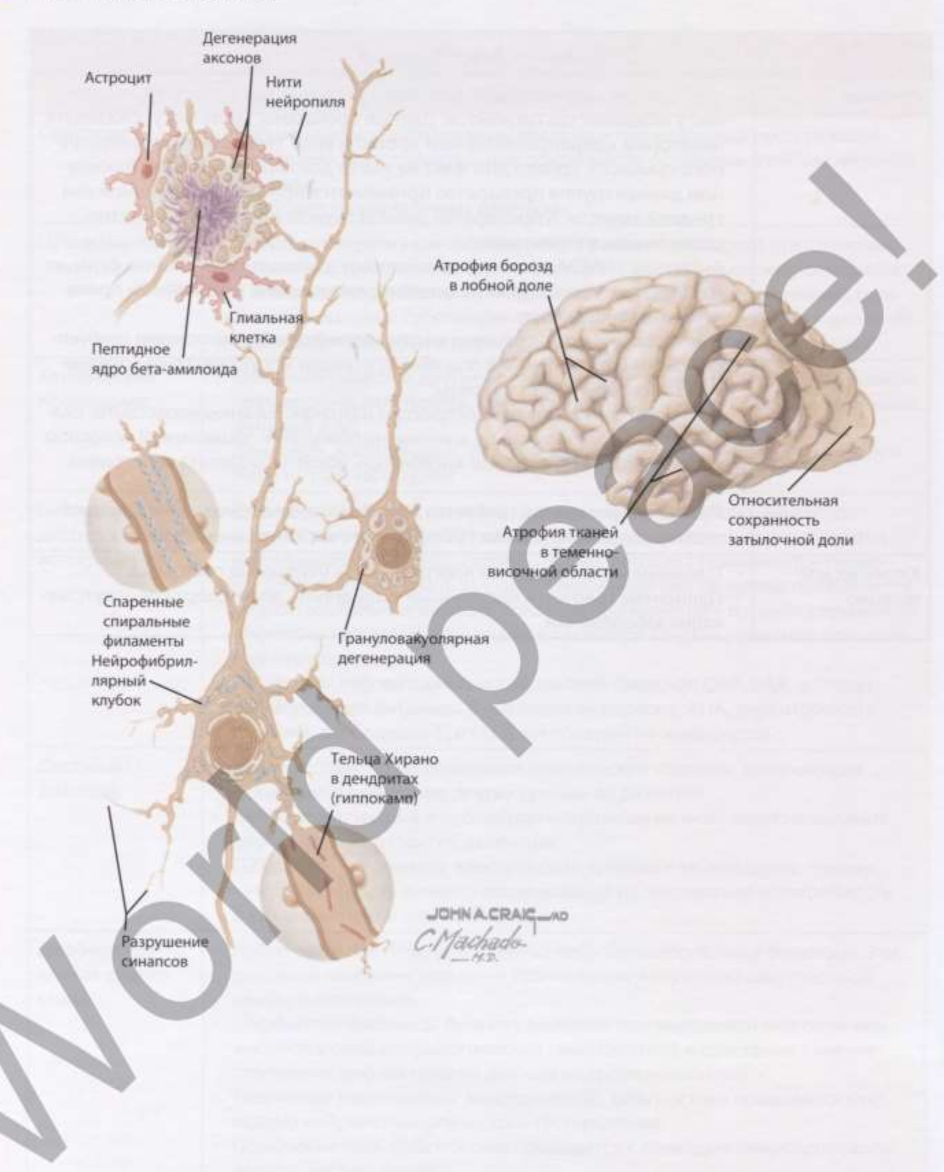
Деменция: общая информация	
Основные проявления деменции	• Снижение памяти длительностью более 6 мес. • Другие когнитивные нарушения, включая: ◦ афазию (обычно частичную); ◦ пространственную дезориентацию; ◦ затруднения при счете
Признаки конкретных нозологий	• *Отсутствие некогнитивных симптомов*: болезнь Альцгеймера > лобно-височная деменция, псевдодеменция, умеренные когнитивные расстройства. • *Паркинсонизм*: деменция с тельцами Леви > нормотензивная гидроцефалия > сосудистая деменция. • *Расторможенность, обсессивно-компульсивное поведение:* лобно-височная деменция. • *Атаксия, недержание мочи*: нормотензивная гидроцефалия > сосудистая деменция. • *Депрессия:* псевдодеменция > болезнь Альцгеймера, лобно-височная деменция > деменция с тельцами Леви. • *Очаговая или многоочаговая неврологическая симптоматика:* сосудистая деменция
Исследование	**Интерпретация результатов**
Нейропсихологическое тестирование	• Выполняется в рамках дифференциальной диагностики возрастных изменений когнитивных функций, псевдодеменции, корковой деменции (например, при болезни Альцгеймера) или подкорковой деменции (деменции с тельцами Леви)
МРТ головного мозга	• Метод выбора для большинства пациентов. Могут быть выявлены объемные образования, очаги инфаркта (сосудистая деменция), региональная (лобно-височная деменция) или генерализованная атрофия (болезнь Альцгеймера), а также гидроцефалия (нормотензивная гидроцефалия)
КТ головного мозга	• Выполняется в случае невозможности проведения МРТ. Позволяет выявить очаги инфаркта (сосудистая деменция), гидроцефалию (нормотензивная гидроцефалия) и бóльшую часть объемных образований
ПЭТ	• Позволяет выявить региональные изменения, характерные для болезни Альцгеймера, лобно-височной деменции, сосудистой деменции, однако может не показать изменений на ранних стадиях заболеваний
ЭЭГ	• Редко применяется при деменции, только при подозрении на прионное заболевание или эпилепсию
Люмбальная пункция	• Редко применяется при деменции, только при подозрении на нормотензивную гидроцефалию или инфекционное поражение
Лабораторные анализы	• Позволяют выявить заболевания щитовидной железы, дефицит витамина B_{12}, сосудистые факторы риска, а также метаболические нарушения

Деменция	
Диагноз	**Краткое описание проявлений**
Возрастные изменения когнитивных функций	• В норме в процессе старения возникают изменения памяти, замедление выполнения нескольких задач, речи и скорости мышления. Обследование, в том числе нейропсихологическое тестирование, не выявляет патологических изменений
Умеренные когнитивные расстройства	• Изменения памяти и когнитивных функций, не соответствующие критериям деменции. • У большинства пациентов с умеренными когнитивными расстройствами состояние постепенно прогрессирует до деменции, обычно в рамках болезни Альцгеймера
Псевдодеменция	• Когнитивные нарушения, связанные с депрессией или тревожным расстройством и накладывающиеся на возрастные изменения когнитивных функций. • Диагностируется с помощью нейропсихологического тестирования. По результатам остальных исследований патологические изменения отсутствуют
Болезнь Альцгеймера	• Нарушение когнитивных функций в отсутствие других неврологических проявлений характерно для болезни Альцгеймера. Данное заболевание относится и к спорадическим, и к наследственным. • По данным нейровизуализации выявляется атрофия или нормальная картина. Нейропсихологическое тестирование демонстрирует наличие корковых нарушений
Лобно-височная деменция	• Деменция с признаками нарушения функции лобных долей, включая симптомы обсессивно-компульсивного расстройства, расторможенность. • Дифференциальная диагностика проводится с помощью нейропсихологического тестирования. Кроме того, с этой целью может использоваться ПЭТ. С помощью МРТ выявляется региональная атрофия, подтверждающая данный диагноз
Деменция с тельцами Леви	• Сочетание паркинсонизма и деменции. Клиническая картина может напоминать комбинацию симптомов болезни Альцгеймера и болезни Паркинсона, однако не иметь отношения ни к одному из этих заболеваний. • В целом соответствует деменции, которая развивается на поздних стадиях болезни Паркинсона
Сосудистая деменция	• Одиночные или множественные церебральные инфаркты могут вызвать развитие деменции, прогрессирующей ступенчато или прогредиентно
Нормотензивная гидроцефалия	• Триада симптомов, включающая деменцию, атаксию и недержание мочи (так называемая триада Хакима–Адамса. – *Прим. пер.*), хотя все три признака присутствуют не у всех пациентов. • Подозрение возникает при выявлении вентрикуломегалии по данным КТ или МРТ. Требуется подтверждение диагноза результатами других методик

Болезнь Альцгеймера

Болезнь Альцгеймера	
Описание	• Дегенеративное заболевание, характеризующееся прогрессирующей деменцией при относительной сохранности остальных функций нервной системы. • Наиболее частая причина деменции
Патофизиология	• Нейродегенеративное заболевание, в развитии которого предположительно участвуют генетические факторы и факторы окружающей среды. • В основном поражаются холинергические нейротрассмиттерные структуры безымянной субстанции ствола головного мозга, однако изменения также наблюдаются и в других нейронах и трансмиттерных системах
Клинические проявления	• Снижение памяти и другие когнитивные нарушения. Типичны нарушения кратковременной памяти, счета, суждений, зрительно-пространственных функций и др. • Движения, координация, походка и рефлексы не нарушены, по крайней мере на ранних стадиях
Лабораторно-диагностические исследования	• По данным МРТ и КТ патологии не выявляется, за исключением возможной атрофии. При ПЭТ может наблюдаться снижение метаболизма в теменных долях с двух сторон, однако методика применяется редко. • По данным люмбальной пункции отклонений нет, методика применяется редко. Люмбальная пункция показана при наличии у пациента признаков инфекции или демиелинизации, а также при кратковременных когнитивных нарушениях. • По данным лабораторных исследований (включая ОАК, БАК, исследование уровней витамина B_{12}, фолиевой кислоты, АНА, тиреотропного гормона, свободного T_4 и СОЭ) отклонений не выявляется
Постановка диагноза	• Диагноз ставится на основании клинической картины, включающей деменцию в отсутствие других причин ее развития. • Нейровизуализация и лабораторные данные не указывают на наличие других причин развития деменции. • ПЭТ позволяет выявить классические признаки заболевания, однако чувствительность данного исследования не абсолютная и потребность в его выполнении возникает редко
Дифференциальная диагностика	• *Лобно-височная деменция и другие нейродегенеративные деменции.* Эти диагнозы наиболее вероятны при наличии нарушений двигательной сферы и поведения. • *Сосудистая деменция.* Диагноз вероятен при выявлении очаговой или многоочаговой неврологической симптоматики в сочетании с множественными инфарктами по данным нейровизуализации. • *Умеренные когнитивные расстройства.* Диагностика проводится с помощью нейропсихологического тестирования. • *Псевдодеменция.* Диагностика проводится с помощью нейропсихологического тестирования. • *Возрастные изменения когнитивных функций.* Диагностика также проводится с помощью нейропсихологического тестирования

Болезнь Альцгеймера	
Лечение	• Ингибиторы холинэстеразы улучшают когнитивные функции и поведение у большинства пациентов. Данные препараты также могут оказывать некоторый нейропротективный эффект в виде замедления дегенеративного процесса, однако этот факт не имеет доказательной базы. В основном данная группа препаратов применяется при симптомах легкой или средней тяжести. К препаратам данной группы относятся донепезил, ривастигмин и галантамин. • Антагонист NMDA-рецепторов мемантин улучшает когнитивные функции и поведение у некоторых пациентов с легкими или умеренными проявлениями заболевания. • В некоторых случаях пациентам с психотическими симптомами требуются нейролептики. Также в подобной ситуации могут оказаться полезными ингибиторы холинэстеразы. • Часто при сопутствующей депрессии назначаются антидепрессанты, оказывающие положительное влияние на поведение пациентов. В основном используются селективные ингибиторы обратного захвата серотонина (СИОЗС). • При ажитации иногда требуется применение бензодиазепинов, однако препараты этой группы могут усугублять когнитивные нарушения
Клиническое течение	• С течением лет ожидается прогрессивное ухудшение состояния. • Пациентам требуется постоянный уход, вплоть до их смерти от сопутствующих заболеваний


Дегенерация аксонов
Астроцит
Нити нейропиля
Глиальная клетка
Пептидное ядро бета-амилоида
Атрофия борозд в лобной доле
Относительная сохранность затылочной доли
Атрофия тканей в теменно-височной области
Спаренные спиральные филаменты
Нейрофибриллярный клубок
Грануловакуолярная дегенерация
Тельца Хирано в дендритах (гиппокамп)
JOHN A.CRAIG MD
C.Machado M.D.
Разрушение синапсов

Умеренные когнитивные расстройства

Умеренные когнитивные расстройства	
Описание	• Снижение памяти, не соответствующее критериям деменции. • У большинства пациентов с умеренными когнитивными расстройствами состояние постепенно прогрессирует до деменции, обычно в рамках болезни Альцгеймера
Патофизиология	• Легкое снижение памяти в процессе старения и, возможно, начальной дегенерации
Клинические проявления	• Снижение памяти, выходящее за пределы возрастной нормы. • Нарушения движений, координации, походки отсутствуют
Лабораторно-диагностические исследования	• Лабораторные параметры, включая БАК, ОАК, уровни витамина B_{12}, показатели функции щитовидной железы, у большинства пациентов в пределах нормальных значений. • По данным МРТ и КТ – без отклонений. • Требуется проведение нейропсихологического тестирования, на основании которого ставится диагноз
Постановка диагноза	• Клинические признаки легкого снижения памяти, не соответствующего критериям деменции. • Нейропсихологическое тестирование обычно позволяет подтвердить диагноз в случае дифференциальной диагностики с деменцией и возрастными изменениями когнитивных функций
Дифференциальная диагностика	• *Болезнь Альцгеймера и другие деменции.* Умеренные когнитивные расстройства не отвечают критериям деменции, однако состояние больных со временем может трансформироваться в один из ее видов. • *Депрессия/псевдодеменция.* Нарушения памяти в связи с аффективными расстройствами, а не из-за органической деменции. Диагноз ставится на основании результатов нейропсихологического тестирования. • *Возрастные изменения когнитивных функций* (см. табл. на с. 148). • *Исходно низкий уровень интеллекта.* Диагноз ставится на основании результатов нейропсихологического тестирования
Лечение	• У некоторых пациентов используются ингибиторы холинэстеразы и витамины, однако эффективность этих препаратов в снижении риска прогрессирования нарушений с развитием деменции не доказана. • Требуется долгосрочное наблюдение за пациентом в целях профилактики развития деменции. • Уменьшение количества сосудистых факторов риска может снизить риск развития деменции
Клиническое течение	• У некоторых пациентов умеренные когнитивные расстройства со временем трансформируются в деменцию, обычно в рамках болезни Альцгеймера. • Частота подобных случаев варьирует от 30 до 70%

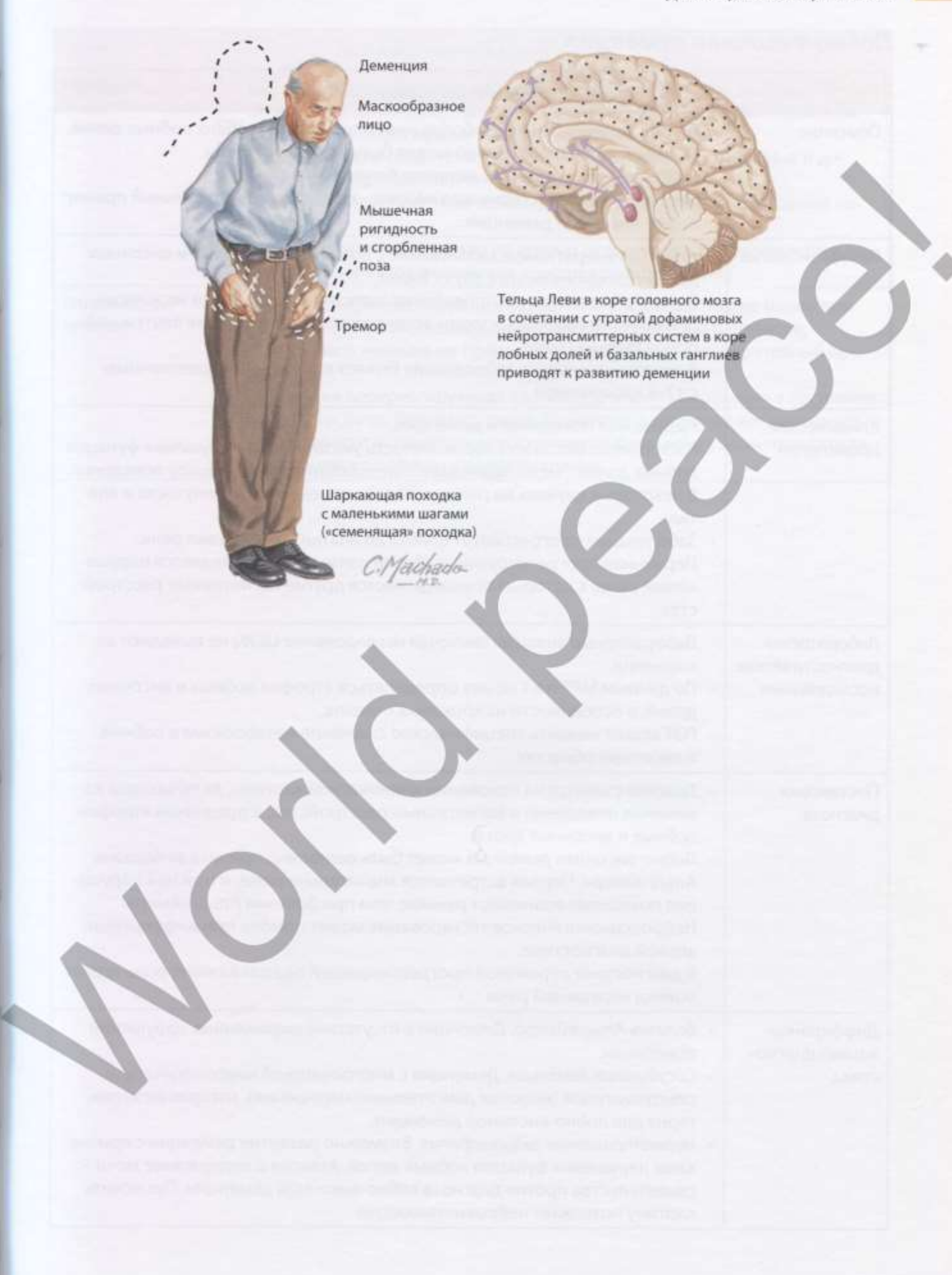
Возрастные изменения когнитивных функций

Возрастные изменения когнитивных функций	
Описание	• Данное состояние не является отдельной нозологической формой, а скорее вариантом нормального изменения когнитивных функций, происходящего у людей среднего и старшего возраста. • Пациенты могут обратить свое внимание на некоторые изменения и обратиться к врачу для исключения деменции
Патофизиология	• Нормальный процесс старения связан с постепенным снижением количества нейронов. • Когнитивные нарушения прогрессируют в течение десятилетий, отчасти компенсируясь информацией, приобретенной в ходе обучения в течение всей жизни
Клинические проявления	• Особенно выраженные нарушения касаются процессов концентрации внимания, одновременного выполнения нескольких задач и называния. • По мере старения время, необходимое для вспоминания необходимой информации, увеличивается
Лабораторно-диагностические исследования	• Отклонений не выявляется, необходимость в инструментальной и лабораторной диагностике возникает редко. • По данным нейровизуализации – без особенностей, за исключением признаков атрофии головного мозга в пределах возрастной нормы. • Часто требуется проведение нейропсихологического тестирования
Постановка диагноза	• Пациентам с подозрением на нарушение памяти проводится нейропсихологическое тестирование. Последнее часто выявляет не деменцию, а возрастные изменения когнитивных функций. В таких ситуациях дальнейшее обследование не требуется
Лечение	• Важно объяснить пациенту суть его состояния. • Требуется наблюдение за пациентами в динамике для отслеживания возможной трансформации изменения когнитивных функций в деменцию
Клиническое течение	Вероятность развития деменции у данных пациентов не превосходит таковую в общей популяции. Тем не менее в связи с высокой распространенностью деменции у ряда пациентов состояние ухудшается


Снижение памяти
Имеется ли у пациента деменция?
Выполнить нейропсихологическое тестирование
Нейропсихологическое тестирование
Периодически повторная оценка
Норма
• Успокоить пациента по поводу его состояния
• Дальнейшее обследование не требуется, однако необходимо проводить повторные обследования
Умеренные когнитивные расстройства
• Объяснить пациенту суть его состояния и проводить повторные обследования
• Модификация факторов риска может уменьшить вероятность прогрессирования
Псевдодеменция
• Затруднения при выполнении когнитивных задач на фоне депрессии и/или тревоги
• Необходимо лечение основного заболевания
Деменция
• Необходимо выполнить лабораторные исследования и нейровизуализацию
• Проводится специфическое лечение конкретных видов деменции
Снижение памяти
«Где моя записная книжка?»
F. Netter

Деменция с тельцами Леви

Деменция с тельцами Леви	
Описание	• Сочетание симптомов деменции с синдромом паркинсонизма – самая частая клиническая картина. • Клиническая картина может напоминать комбинацию симптомов болезни Альцгеймера и болезни Паркинсона, однако не иметь отношения ни к одному из этих заболеваний
Патофизиология	• Нейродегенеративное заболевание с поражением корковой и подкорковой областей. • В некоторых случаях патоморфологические данные не отличаются от патологических изменений при болезни Альцгеймера. В коре головного мозга выявляются так называемые тельца Леви
Клинические проявления	• Сочетание симптомов деменции и паркинсонизма. • Часто встречаются психотические проявления. • Синдром паркинсонизма неотличим от болезни Паркинсона и включает тремор, ригидность, брадикинезию и утрату постуральных рефлексов. Походка шаркающая, осанка сгорбленная
Лабораторно-диагностические исследования	• Данные КТ и МРТ в пределах нормы или имеются признаки атрофии. • Результаты стандартных лабораторных анализов в норме
Постановка диагноза	Диагноз устанавливается при сочетании деменции с двумя из трех нижеперечисленных симптомов: • флуктуация когнитивных нарушений или уровня сознания; • зрительные галлюцинации; • двигательные проявления синдрома паркинсонизма. Часто на ранних стадиях заболевания возникают психотические симптомы, иллюзии или галлюцинации
Дифференциальная диагностика	• *Болезнь Альцгеймера.* Отсутствие нарушений походки и двигательного дефицита. • *Болезнь Паркинсона.* Отсутствие деменции, хотя возможны признаки умеренных когнитивных расстройств. • *Нормотензивная гидроцефалия.* Атаксия и деменция при отсутствии мышечной ригидности и феномена «зубчатого колеса». По данным нейровизуализации выявляется расширение желудочковой системы головного мозга
Лечение	• Когнитивные нарушения корригируются с помощью ингибиторов холинэстеразы. • Психотические проявления – с помощью атипичных нейролептиков. • Лечение синдрома паркинсонизма аналогично таковому при болезни Паркинсона, однако дофаминергические препараты могут усугублять психотические проявления
Клиническое течение	• Ожидается прогрессирующее ухудшение состояния. Ингибиторы холинэстеразы позволяют сгладить проявления нарушений когнитивных функций, а дофаминергические препараты – улучшить двигательную функцию, однако состояние неуклонно ухудшается с течением времени. • При наличии психотических проявлений применение дофаминергических препаратов может быть затруднительным. Могут потребоваться атипичные нейролептики


Деменция
Маскообразное лицо
Мышечная ригидность и сгорбленная поза
Тремор
Шаркающая походка с маленькими шагами («семенящая» походка)
C. Machado M.D.
Тельца Леви в коре головного мозга в сочетании с утратой дофаминовых нейротрансмиттерных систем в коре лобных долей и базальных ганглиев приводят к развитию деменции

Лобно-височная деменция

Лобно-височная деменция	
Описание	• Группа дегенеративных заболеваний с поражением обеих лобных долей. • Поражение височных долей может быть асимметричным. • Классическим примером является болезнь Пика. • Первичная прогрессирующая афазия – менее распространенный пример лобно-височной деменции
Патофизиология	• Нейродегенеративное заболевание с поражением лобных и височных долей головного мозга с двух сторон. • Патоморфологические проявления зависят от конкретной нозологии. Для болезни Пика характерны аргентофильные включения внутри нейронов (тельца Пика). • В некоторых случаях заболевание бывает врожденным, сцепленным с 17-й хромосомой
Клинические проявления	• Нарушения поведения и деменция. • Расторможенность и гиперактивность указывают на нарушение функции лобных долей. Часто наблюдается неадекватное сексуальное поведение. В некоторых случаях на ранних стадиях отмечаются замкнутость и апатия. • Заболевание прогрессирует вплоть до апатии и отсутствия речи. • Первичная прогрессирующая афазия изначально проявляется нарушениями речи, к которым присоединяются другие когнитивные расстройства
Лабораторно-диагностические исследования	• Лабораторные анализы (включая исследование ЦСЖ) не выявляют отклонений. • По данным МРТ и КТ может определяться атрофия лобных и височных долей, в особенности их корковых отделов. • ПЭТ может выявить специфическое снижение метаболизма в лобных и височных областях
Постановка диагноза	• Диагноз ставится на основании клинической картины, включающей изменения поведения и когнитивные расстройства, и признаков атрофии лобных и височных долей. • Лобно-височная деменция может быть ошибочно принята за болезнь Альцгеймера. Первая встречается значительно реже, и при ней нарушения поведения возникают раньше, чем при болезни Альцгеймера. • Нейропсихологическое тестирование может помочь при дифференциальной диагностике. • В диагностике первичной прогрессирующей афазии важную роль играет оценка нарушений речи
Дифференциальная диагностика	• *Болезнь Альцгеймера.* Деменция в отсутствие выраженных нарушений поведения. • *Сосудистая деменция.* Деменция с многоочаговой неврологической симптоматикой (включая двигательные нарушения), которая не характерна для лобно-височной деменции. • *Нормотензивная гидроцефалия.* Возможно развитие деменции с признаками нарушения функции лобных долей. Атаксия и недержание мочи – свидетельства против диагноза лобно-височной деменции. Прояснить картину позволяет нейровизуализация

Лобно-височная деменция	
Лечение	• Лекарственных препаратов с доказанной способностью вызывать функциональное улучшение при лобно-височной деменции или первичной прогрессирующей афазии не существует. • К эффективным средствам для лечения некоторых обсессивных и депрессивных проявлений относятся СИОЗС. • Атипичные нейролептики используются для коррекции нарушений поведения. • Ингибиторы холинэстеразы не играют особой роли в терапии, хотя у некоторых пациентов отмечается хорошая реакция на них
Клиническое течение	• Ожидается прогрессирующее ухудшение состояния. Тем не менее при применении СИОЗС возможно улучшение поведения пациентов. • Проводимое лечение не позволяет притормозить дегенеративный процесс. • Первичная прогрессирующая афазия постепенно переходит в состояние отсутствия речи. Вероятно, также возникают и когнитивные изменения, хотя провести исследование когнитивных функций в условиях выраженного речевого дефицита проблематично

Деменции, связанные с поражением долей головного мозга

Лобно-височная деменция



Атрофия лобных и/или теменных областей



Странное, социально неприемлемое расторможенное поведение

Клинические признаки лобного варианта заболевания



Оральная фиксация: увеличение потребления пищи ведет к набору веса





Снижение интереса и эмпатии в отношении окружающих

Сосудистая деменция

Сосудистая деменция	
Описание	• Деменция с прогрессирующим или ступенчатым развитием из-за накопления множества очагов церебральных инфарктов. • Сосудистые изменения могут ускорять развитие дегенеративного каскада, что делает деменцию похожей на ее дегенеративный вариант
Патофизиология	• Множественные очаги церебральных инфарктов с поражением корковых и/или подкорковых областей. • Прогрессирующее ухудшение когнитивных и других неврологических функций
Клинические проявления	• Прогрессирующая деменция, часто со ступенчатым ухудшением. • Пациенты практически всегда имеют сосудистые факторы риска. • Когнитивные изменения сочетаются с двигательными расстройствами и нарушением координации. • Обычно данный тип деменции имеет подкорковый характер, т.е. связан с преимущественным поражением подкоркового вещества полушарий головного мозга, в отличие от болезни Альцгеймера, при которой деменция имеет корковое происхождение
Лабораторно-диагностические исследования	• КТ и МРТ позволяют выявить множественные инфаркты головного мозга, как в корковых, так и подкорковых областях. • Результаты лабораторных исследований обычно в норме. Сосудистые факторы риска (гиперлипидемия, гомоцистеинемия, увеличение уровня С-реактивного белка или наличие антифосфолипидных антител) могут быть выявлены с помощью анализов. Данные исследования проводятся пациентам с подозрением на деменцию сосудистого генеза. • В некоторых случаях может потребоваться визуализация сосудистой системы, в том числе сонных артерий, и ЭхоКГ для поиска кардиальных причин церебральных инфарктов
Постановка диагноза	• Диагноз ставится на основании клинической картины деменции с симптомами, присущими ее подкорковому варианту, в сочетании с признаками поражения сосудов ЦНС и за ее пределами. • При нейровизуализации выявляются очаги церебральных инфарктов. Обратите внимание, что МРТ в пожилом и иногда в среднем возрасте может выявлять множественные очаги в режимах Т2 и FLAIR (fluid attenuation inversion recovery – последовательность «инверсия–восстановление» с длинным T1), напоминающие микроинфаркты. Данные очаги не всегда имеют клиническую значимость и сами по себе не являются поводом для постановки диагноза сосудистой деменции

Сосудистая деменция	
Дифференциальная диагностика	• *Болезнь Альцгеймера.* Деменция без очаговой неврологической симптоматики, в том числе без нарушений движений и походки. При нейропсихологическом тестировании обычно выявляется корковая деменция. • *Лобно-височная деменция.* Деменция без очаговой неврологической симптоматики, включая нарушения движений и походки. С помощью нейровизуализации можно отличить эти два состояния: для лобно-височной деменции характерна атрофия долей, для сосудистой – множественные церебральные инфаркты. • *Нормотензивная гидроцефалия.* Типичная триада – деменция, атаксия и недержание мочи. При нейровизуализации выявляется расширение желудочковой системы головного мозга, а при сосудистой деменции – общая атрофия. Цистернография позволяет уточнить диагноз. • *Опухоль головного мозга.* Спутанность в сочетании с головной болью и отеком диска зрительного нерва – типичные симптомы опухоли головного мозга. Начало заболевания в сравнении с сосудистой деменцией более стремительное. При нейровизуализации выявляется объемное образование
Лечение	• Ингибиторы холинэстеразы могут быть эффективны в отношении замедления снижения когнитивных функций. • В некоторых случаях для коррекции изменений поведения необходимы нейролептики. • С целью возможного замедления патологического процесса часто применяется антитромботическая терапия и модификация факторов сосудистого риска. • Иногда назначается витаминотерапия, однако доказательств эффективности такого подхода нет
Клиническое течение	• Ожидаемо прогрессирующее ухудшение состояния. • Скорость прогрессирования можно снизить путем контроля факторов сосудистого риска. • Характерен повышенный риск нецереброваскулярных сосудистых осложнений, включая инфаркт миокарда и поражение периферических артерий



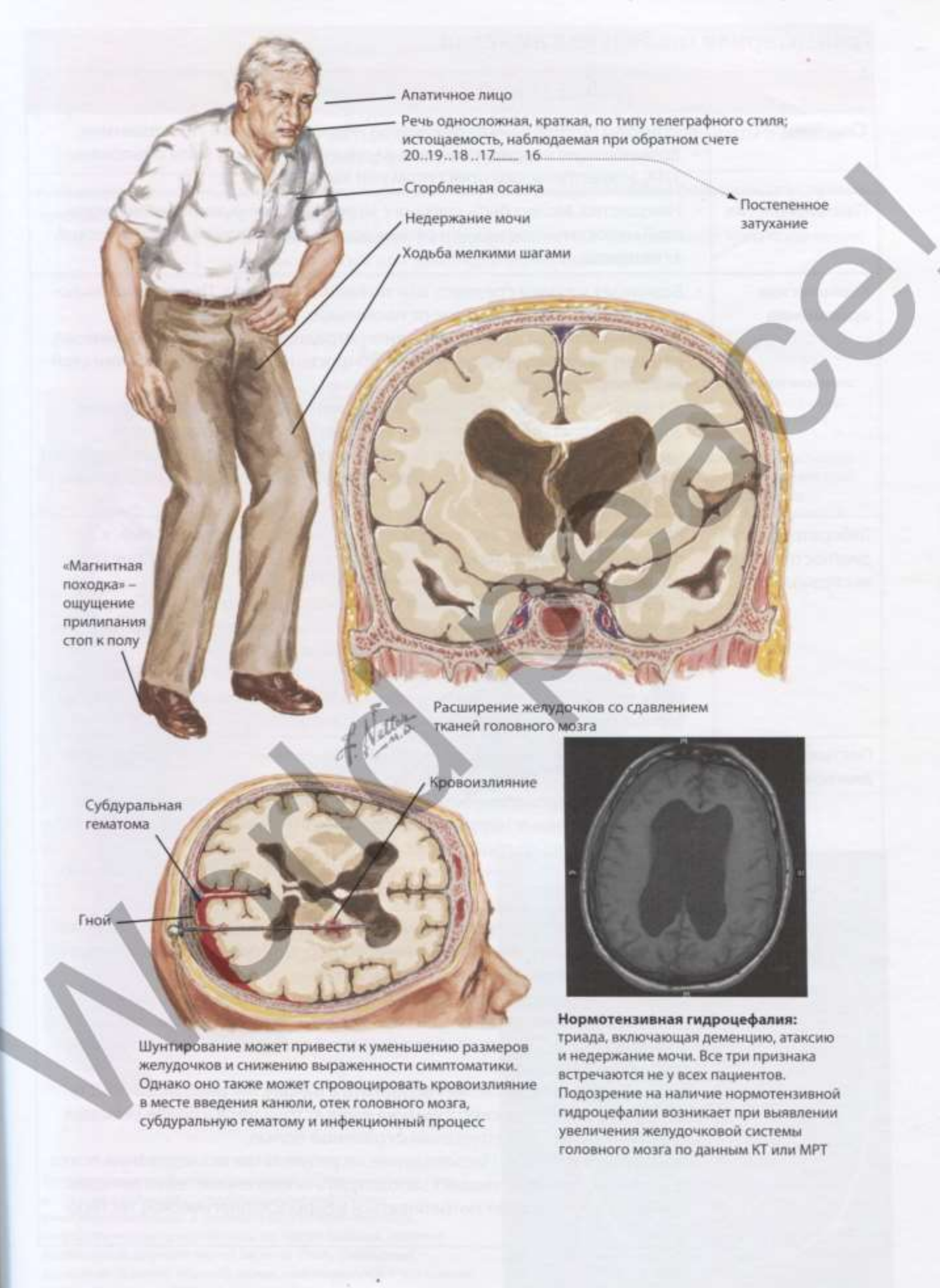
Цереброваскулярное заболевание приводит к формированию множества мелких очагов инфаркта в коре головного мозга и подкорковых структурах



Клиническая оценка прогрессирования. Сосудистая деменция характеризуется резким началом и ступенчатым прогрессированием, болезнь Альцгеймера – постепенным началом и плавным прогрессированием

Нормотензивная гидроцефалия

Нормотензивная гидроцефалия	
Описание	• Нарушение циркуляции ЦСЖ, проявляющееся триадой симптомов: деменция, атаксия и недержание мочи. • У пациентов не всегда присутствуют все три элемента триады
Патофизиология	• Прогрессирующее увеличение размеров желудочковой системы головного мозга. • Причина чаще всего не ясна. Повышение давления ЦСЖ может приводить к увеличению размеров желудочков с последующей компенсацией и снижением этого давления до нормальных величин
Клинические проявления	• Обычно к первым проявлениям заболевания относятся нарушения походки, затем возникает деменция, далее – недержание мочи. • Очаговая неврологическая симптоматика отсутствует
Лабораторно-диагностические исследования	• Стандартные лабораторные анализы не выявляют патологии. • При КТ и МРТ выявляется увеличение размеров желудочковой системы, не соответствующее по выраженности степени корковой атрофии
Постановка диагноза	• Большое, но не первостепенное значение в постановке диагноза имеют результаты КТ и МРТ головного мозга. • При радионуклидной цистернографии выявляется рефлюкс радиофармакологического препарата в желудочки. • Удаление части ЦСЖ приводит к улучшению клинического состояния, что может играть важную роль в постановке диагноза. • Лабораторные исследования, направленные на выявление других обратимых причин деменции, дают отрицательные результаты
Дифференциальная диагностика	• *Болезнь Альцгеймера.* Прогрессирующая деменция без атаксии. • *Лобно-височная деменция.* Прогрессирующая деменция с признаками расторможенности и другими проявлениями нарушения функции лобных долей. Атаксия для ранних стадий заболевания не характерна. • *Сосудистая деменция.* Деменция со ступенчатым прогрессированием. Характерна многоочаговая неврологическая симптоматика. При нейровизуализации выявляются множественные очаги церебральных инфарктов (а при нормотензивной гидроцефалии – вентрикуломегалия). • *Болезнь Паркинсона.* Нарушения памяти при болезни Паркинсона распространены; у некоторых людей происходит их прогрессирование до деменции. Сгорбленная осанка, мышечная ригидность, брадикинезия и тремор более характерны для болезни Паркинсона, а не нормотензивной гидроцефалии
Лечение	• Установка шунта для дренирования ЦСЖ в брюшную полость (вентрикулоперитонеальное шунтирование) может привести к клиническому улучшению – уменьшению выраженности деменции и атаксии. • Люмбальная пункция с удалением ЦСЖ (так называемый tap-тест. – *Прим. пер.*) может привести к временному улучшению, однако в долгосрочной перспективе подобный метод не является адекватным выбором
Клиническое течение	• Без лечения ожидается прогрессирование заболевания. • На фоне лечения у большинства пациентов отмечается некоторое улучшение, однако полное восстановление встречается нечасто. • Следует помнить, что проведение шунтирования сопряжено с риском осложнений, включая инсульт, кровоизлияние, эпилептические приступы и инфекционные процессы. Кроме того, шунты требуют ревизии



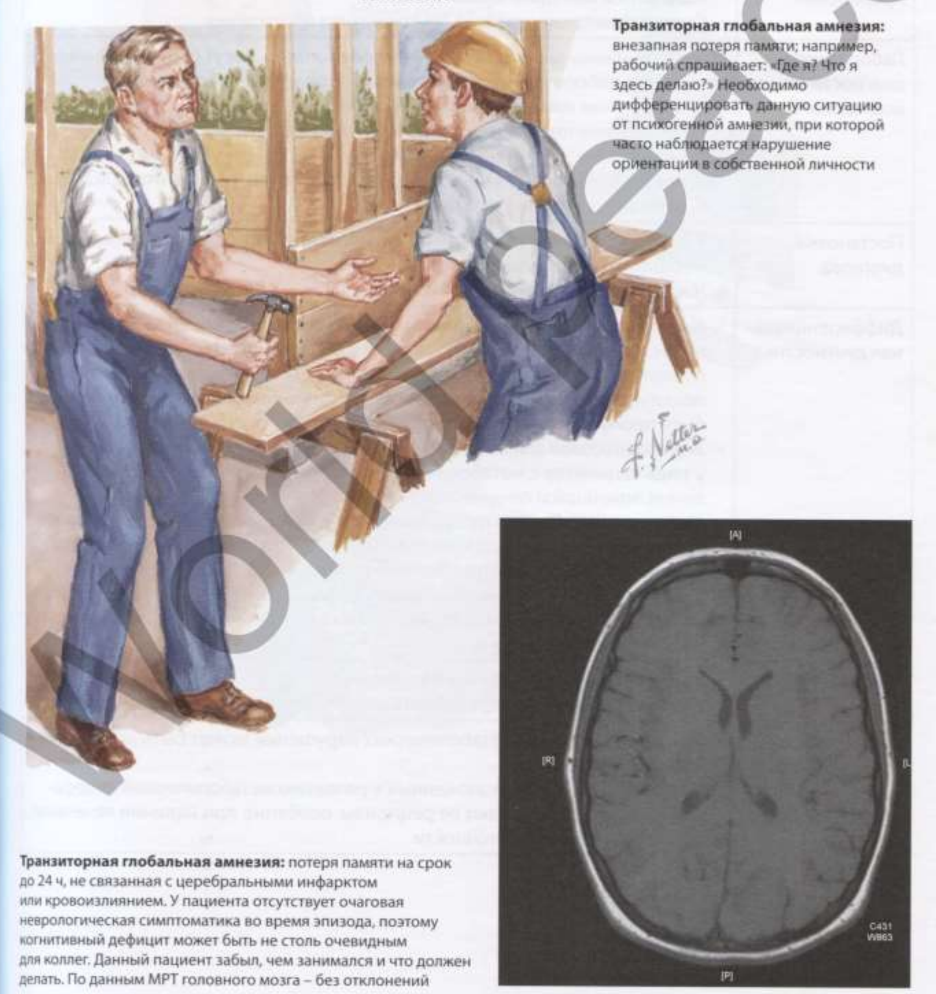
Нормотензивная гидроцефалия: триада, включающая деменцию, атаксию и недержание мочи. Все три признака встречаются не у всех пациентов. Подозрение на наличие нормотензивной гидроцефалии возникает при выявлении увеличения желудочковой системы головного мозга по данным КТ или МРТ

Транзиторная глобальная амнезия

Транзиторная глобальная амнезия	
Описание	• Эпизоды потери памяти без другой неврологической симптоматики. • Возникающие неврологические нарушения не могут быть объяснены ТИА, эпилептическим приступом или мигренью
Патофизиология	• Неизвестна. Может быть связана с мигренью, неокклюзионной сосудистой недостаточностью или регионарным подавлением электрической активности
Клинические проявления	• Возникает у людей среднего или пожилого возраста. Проявления включают потерю памяти на срок от нескольких часов до 1 сут. • Во время эпизода наблюдается антероградная и ретроградная амнезия, пациент часто задает одни и те же вопросы, находится в состоянии стойкой дезориентации. • Характерно полное восстановление памяти, однако память во время эпизода теряется на довольно длительный промежуток времени. • При обследовании во время и после эпизода не выявляется речевых или иных неврологических нарушений. Характерна исключительно потеря памяти и только во время эпизода
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты МРТ при транзиторной глобальной амнезии в норме, в отличие от ТИА, при которой у 40% пациентов выявляются отклонения по данным диффузионно-взвешенной МРТ. • По результатам стандартных лабораторных исследований патологии не выявляется. Обычно дополнительно назначается исследование уровня витамина B_{12} и показателей функции щитовидной железы. • При подозрении на ТИА показаны визуализационные исследования сосудистой системы, однако потребность в них при классической транзиторной глобальной амнезии возникает редко
Постановка диагноза	Диагноз ставится клинически, после исключения нескольких следующих пунктов: • наличие неврологической симптоматики по данным обследования; • наличие речевых нарушений – при транзиторной глобальной амнезии изменено только содержание речи; • наличие отклонений по данным нейровизуализации и лабораторных исследований
Дифференциальная диагностика	• *ТИА.* Эпизодическая неврологическая симптоматика – со стороны двигательной, чувствительной или речевой сфер. Спутанность при отсутствии другой симптоматики для ТИА не характерна. • *Эпилептический приступ.* Эпизодическая потеря сознания или выраженная двигательная активность. Уровень функционирования при эпилептическом приступе намного ниже в сравнении с транзиторной глобальной амнезией. • *Мигрень.* Спутанность может возникать в начале мигренозного приступа. Однако подобная симптоматика чаще встречается у более молодых пациентов и всегда в сочетании с головной болью. • *Психогенная амнезия.* Несовпадение по результатам исследования психического состояния позволяет заподозрить психогенный генез амнезии. В данном случае может потребоваться нейропсихологическое тестирование

Транзиторная глобальная амнезия	
Лечение	• Большинству пациентов лечение не требуется. • Пациентам с сосудистыми факторами риска с ТИА в анамнезе необходима адекватная терапия, включая антиагрегантные препараты и другие меры по борьбе с факторами риска
Клиническое течение	• Транзиторная глобальная амнезия в подавляющем большинстве случаев не рецидивирует. • В случае же развития рецидива риск стойкого ишемического поражения головного мозга или деменции увеличивается

Амнезия

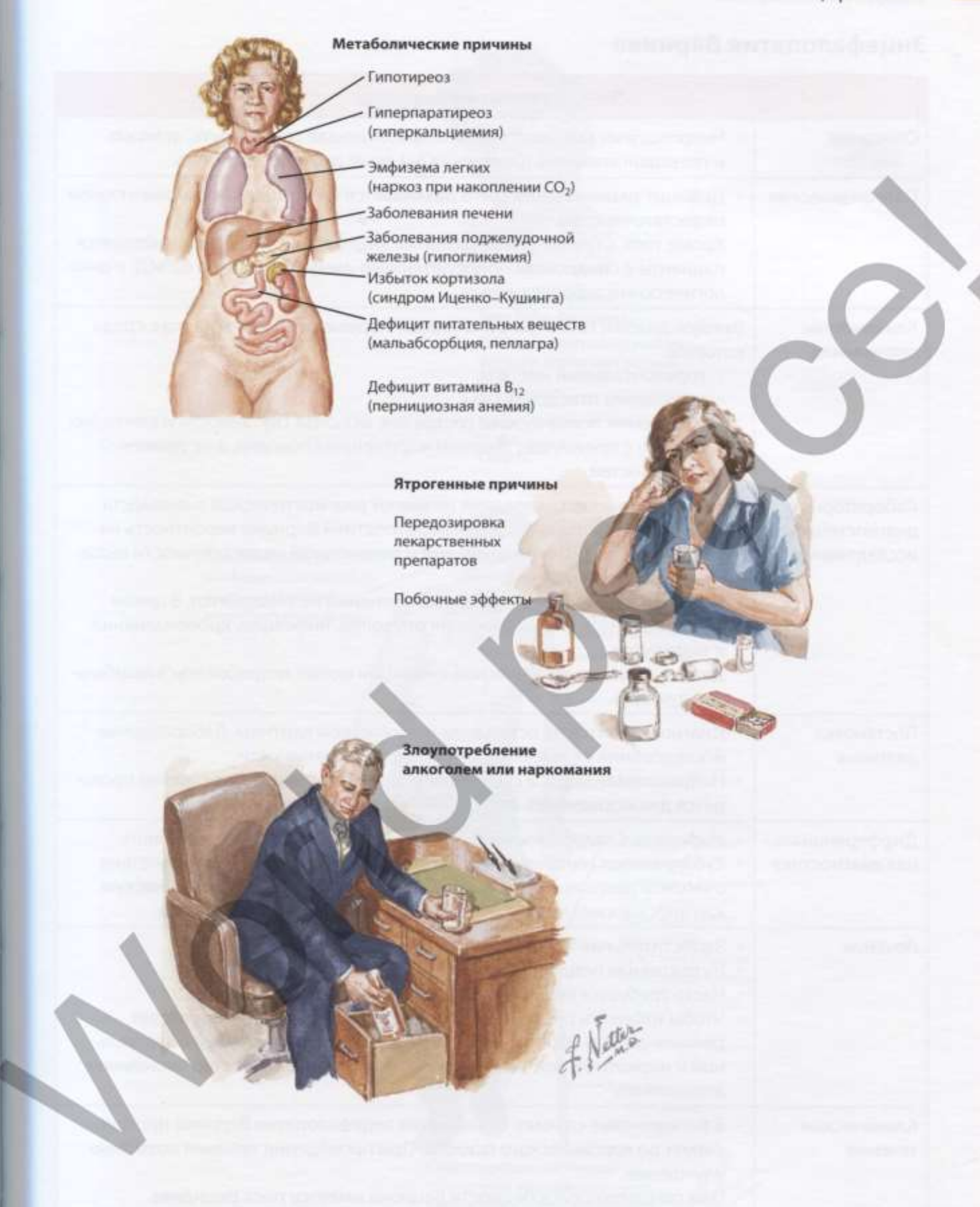


Транзиторная глобальная амнезия: внезапная потеря памяти; например, рабочий спрашивает: «Где я? Что я здесь делаю?» Необходимо дифференцировать данную ситуацию от психогенной амнезии, при которой часто наблюдается нарушение ориентации в собственной личности

Транзиторная глобальная амнезия: потеря памяти на срок до 24 ч, не связанная с церебральными инфарктом или кровоизлиянием. У пациента отсутствует очаговая неврологическая симптоматика во время эпизода, поэтому когнитивный дефицит может быть не столь очевидным для коллег. Данный пациент забыл, чем занимался и что должен делать. По данным МРТ головного мозга – без отклонений

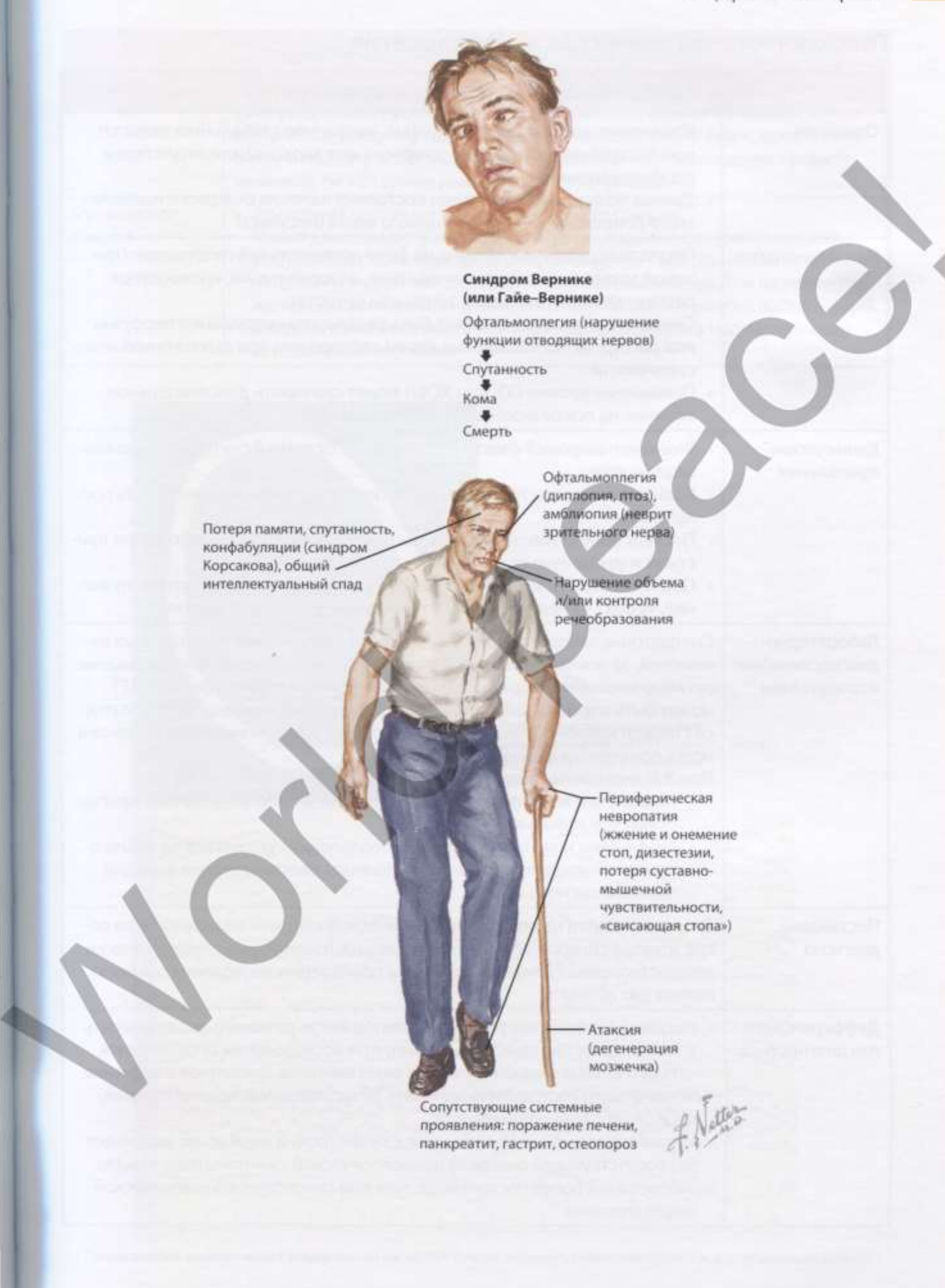
Метаболическая энцефалопатия

Метаболическая энцефалопатия	
Описание	Изменение психического состояния, вызванное нарушением концентрации электролитов, глюкозы или другими метаболическими нарушениями
Патофизиология	• Энцефалопатию могут вызывать различные метаболические нарушения. • Часто имеется сочетание нескольких метаболических причин. • К наиболее распространенным причинам относятся следующие: ◦ почечная недостаточность; ◦ печеночная недостаточность; ◦ нарушение водно-электролитного обмена
Клинические проявления	• Спутанность в сочетании с нарушениями поведения, например ажитацией, апатией или признаками делирия. • Очаговая неврологическая симптоматика отсутствует
Лабораторно-диагностические исследования	Многие причины метаболической энцефалопатии могут быть выявлены с помощью лабораторных исследований. Среди них следующие: ◦ повышение или снижение уровня натрия; ◦ повышение или снижение уровня глюкозы; ◦ повышение уровня мочевины; ◦ повышение уровня углекислого газа (особенно у пациентов с ХОБЛ); ◦ повышение уровня кальция
Постановка диагноза	• У пациентов с энцефалопатией неясного генеза проводится измерение нескольких метаболических параметров. • Часто также выполняется КТ или МРТ
Дифференциальная диагностика	• *Инсульт.* Церебральный инфаркт может вызвать изменение психического состояния, но обычно в сочетании с очаговой неврологической симптоматикой. Инфаркт в бассейне ЗМА может стать причиной изменения психического состояния в сочетании с гемианопсией, последняя может быть пропущена в ходе обследования. Параличи отсутствуют. • *Внутримозговая гематома.* Риск кровоизлияния значительно выше у ряда пациентов с метаболическими нарушениями, особенно при наличии почечной и печеночной недостаточности. • *Инфекция ЦНС.* Пациенты с риском развития метаболической энцефалопатии часто также предрасположены к менингиту или энцефалиту, что следует учитывать при проведении дифференциальной диагностики. У пациентов с выраженной энцефалопатией менингеальные знаки могут не проявляться. Лихорадка и увеличение количества лейкоцитов отмечаются не у всех пациентов
Лечение	• Коррекция метаболических нарушений. • Отказ от применения препаратов, способных усугубить энцефалопатию
Клиническое течение	• В случае коррекции метаболических нарушений может быть достигнуто улучшение состояния. • У пациентов, предрасположенных к развитию метаболической энцефалопатии, часто возникают ее рецидивы, особенно при наличии почечной и печеночной недостаточности


Метаболические причины
Гипотиреоз
Гиперпаратиреоз
(гиперкальциемия)
Эмфизема легких
(наркоз при накоплении CO_2)
Заболевания печени
Заболевания поджелудочной
железы (гипогликемия)
Избыток кортизола
(синдром Иценко–Кушинга)
Дефицит питательных веществ
(мальабсорбция, пеллагра)
Дефицит витамина B_{12}
(пернициозная анемия)
Ятрогенные причины
Передозировка
лекарственных
препаратов
Побочные эффекты
Злоупотребление
алкоголем или наркомания

Энцефалопатия Вернике

Энцефалопатия Вернике	
Описание	• Неврологическая симптоматика, включающая спутанность, атаксию и глазодвигательные нарушения, на фоне дефицита тиамина
Патофизиология	• Дефицит тиамина чаще всего развивается у алкоголиков с алиментарной недостаточностью. • Кроме того, в группе риска развития энцефалопатии Вернике находятся пациенты с синдромом приобретенного иммунодефицита (СПИД) и онкологическими заболеваниями
Клинические проявления	Важную диагностическую роль играют нарушения движения глаз, среди которых: • горизонтальный нистагм; • нарушение отведения глаз; • изменения психического состояния, включая спутанность и ажитацию; • атаксия с преимущественным нарушением походки, а не движений конечностей
Лабораторно-диагностические исследования	• Лабораторные исследования не имеют диагностической значимости. Тем не менее у пациентов с энцефалопатией Вернике вероятность наличия электролитных нарушений и печеночной недостаточности выше, чем в общей популяции. • По данным нейровизуализации отклонений не выявляется. В целом она проводится для исключения опухолей, инфекции, кровоизлияний и инфарктов. • Для исключения хронической инфекции может потребоваться люмбальная пункция
Постановка диагноза	• Диагноз ставится на основании клинической картины. Лабораторные исследования не имеют диагностической значимости. • Нейровизуализация и стандартные лабораторные исследования проводятся для исключения других причин энцефалопатии
Дифференциальная диагностика	• *Инфекции.* Следует исключить хронические менингит и энцефалит. • *Субдуральная гематома.* Церебральное кровоизлияние в отсутствие очаговой неврологической симптоматики может иметь клиническую картину, напоминающую таковую при энцефалопатии Вернике
Лечение	• Заместительная терапия препаратами тиамина. • Нутритивная поддержка. • Часто требуется введение препаратов магния. • Чтобы избежать рецидива данного состояния, пациентам следует рекомендовать обратиться в службы реабилитации людей с алкогольной и наркотической зависимостью, например в общество анонимных алкоголиков
Клиническое течение	• В большинстве случаев без лечения энцефалопатия Вернике прогрессирует до корсаковского психоза. При проведении лечения возможно улучшение. • При сохраняющейся бедности рациона имеется риск рецидива


Синдром Вернике
(или Гайе–Вернике)
Офтальмоплегия (нарушение функции отводящих нервов)
Спутанность
Кома
Смерть
Офтальмоплегия (диплопия, птоз), амблиопия (неврит зрительного нерва)
Потеря памяти, спутанность, конфабуляции (синдром Корсакова), общий интеллектуальный спад
Нарушение объема и/или контроля речеобразования
Периферическая невропатия (жжение и онемение стоп, дизестезии, потеря суставно-мышечной чувствительности, «свисающая стопа»)
Атаксия (дегенерация мозжечка)
Сопутствующие системные проявления: поражение печени, панкреатит, гастрит, остеопороз
F. Netter M.D.

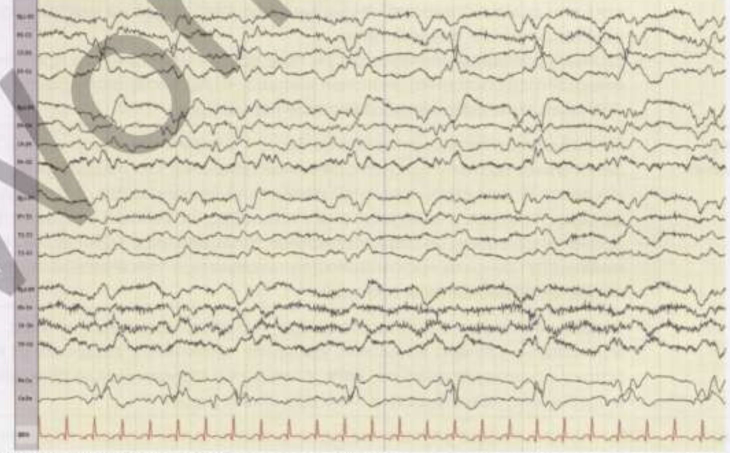
Гипоксически-ишемическая энцефалопатия

Гипоксически-ишемическая энцефалопатия	
Описание	• Изменение психического состояния, вызванное глобальным недостатком поступления кислорода (гипоксия или аноксия) или отсутствием перфузии (ишемия). • Данная нозология не включает состояния наличия очагового ишемического повреждения ткани головного мозга (инсульта)
Патофизиология	• Отсутствие перфузии, обычно на фоне артериальной гипотензии. Причиной может быть сердечная аритмия, вазодилатация, кровопотеря, расслаивающая аневризма аорты или ортостаз. • Снижение оксигенации может быть результатом нарушения перфузии или расстройства насыщения крови кислородом при дыхательной недостаточности. • Повышение уровня CO_2 при ХОБЛ может оказывать дополнительное влияние на психическое состояние пациента
Клинические проявления	• Возможен широкий спектр проявлений – от легкой спутанности до ажитации и комы. • Большая продолжительность гипоксии увеличивает выраженность проявлений. • Последствиями гипоксии могут быть миоклонус, эпилептиформные приступы и мышечные спазмы. • После эпизода гипоксии у пациентов сначала может отмечаться улучшение, через 1–2 нед. наступает отсроченное ухудшение состояния
Лабораторно-диагностические исследования	Стандартные лабораторные исследования не выявляют специфичных изменений, за исключением тех случаев, когда гипоксия вызвала поражение органов-мишеней, например печени или почек. Картина при КТ и МРТ может быть нормальной. Спустя некоторое время, особенно у пациентов со стойкой неврологической симптоматикой, в белом веществе головного мозга появляются изменения. При ЭЭГ возможны следующие паттерны: • подавление и диффузное замедление имеют неопределенное прогностическое значение; • альфа-кома и паттерн «вспышка–подавление» указывают на неблагоприятный прогноз в отношении полноты восстановления функций нервной системы
Постановка диагноза	Диагноз ставится на основании клинической картины энцефалопатии после эпизода синкопе или остановки сердца. В некоторых случаях незасвидетельствованных эпизодов гипоксии проявления энцефалопатии могут полностью исчезать
Дифференциальная диагностика	• *Инсульт.* На фоне инсульта у пациентов могут развиваться спутанность и эпилептические приступы, однако при исследовании определяется четкая очаговая неврологическая симптоматика. Внезапное изменение психического состояния может быть результатом как кровоизлияния, так и церебрального инфаркта. • *Метаболическая энцефалопатия.* Спутанность и миоклонус возникают без сопутствующей очаговой неврологической симптоматики. Начало заболевания более постепенное, чем при гипоксически-ишемической энцефалопатии

Гипоксически-ишемическая энцефалопатия	
Лечение	Проводится только симптоматическая терапия. Полноценный медицинский уход создает условия для восстановления, однако методов лечения, которые бы ускорили сам процесс восстановления, не существует. На скорость и полноту восстановления влияет наличие повреждения органов-мишеней, гипертермии или нарушения регуляции АД
Клиническое течение	• Улучшение наступает часто, но не во всех случаях. • Малая длительность гипоксии и в целом хорошее состояние здоровья увеличивают шанс хорошего восстановления с минимальной остаточной неврологической симптоматикой или вообще без нее. Тем не менее тяжелая гипоксия может привести к отеку головного мозга с последующей смертью головного мозга или переходом пациента в персистирующее вегетативное состояние



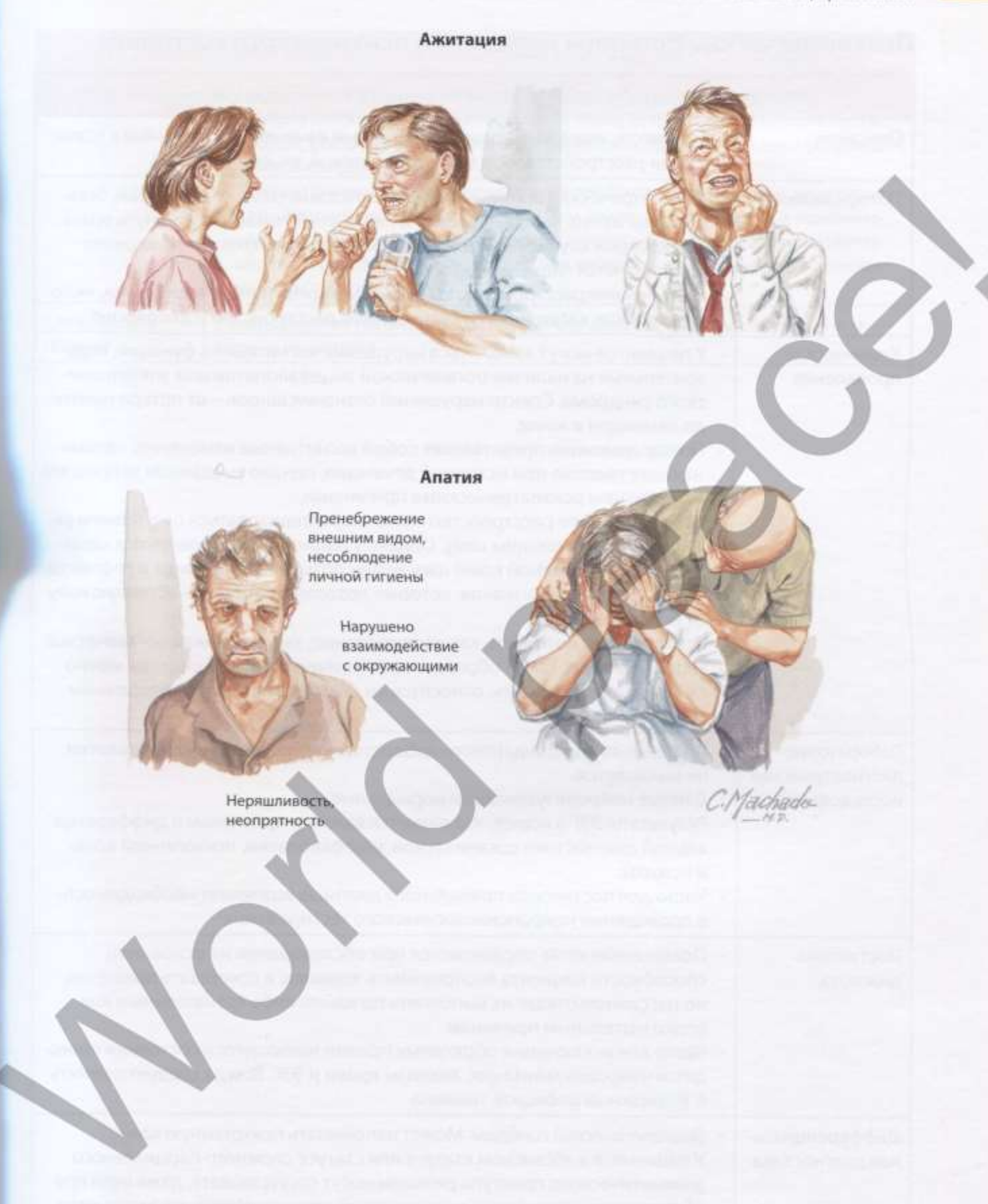
Гипоксически-ишемическая энцефалопатия: на КТ головного мозга видно отсутствие нормальной границы между серым и белым веществом головного мозга



Гипоксически-ишемическая энцефалопатия: на ЭЭГ того же пациента видны замедление и дезорганизация ритмов

Токсическая энцефалопатия

Токсическая энцефалопатия	
Описание	• Изменение психического состояния, вызванное токсическим воздействием каких-либо веществ. • Причиной могут быть лекарственные препараты, наркотические или химические вещества
Патофизиология	Перечень лекарственных препаратов, способных вызывать развитие токсической энцефалопатии, обширен. Ниже приведены наиболее значимые из них: • седативные препараты; • антиконвульсанты (особенно при высоких концентрациях в крови); • антидепрессанты; • анальгетики; • нейролептики
Клинические проявления	• Спутанность в сочетании с различными сопутствующими проявлениями, включая ажитацию или апатию. • Токсическая энцефалопатия не проявляется очаговой неврологической симптоматикой
Лабораторно-диагностические исследования	• Скрининг лекарственных веществ в биологических жидкостях позволяет определить, какой из препаратов стал причиной энцефалопатии. Однако выявить передозировку многих распространенных препаратов не удается. • Часто для исключения структурной патологии головного мозга требуется проведение КТ или МРТ. • В случае подозрения на инфекционное поражение ЦНС требуется проведение люмбальной пункции
Постановка диагноза	• Клинический диагноз ставится на основании подострого появления спутанности без какой-либо сопутствующей очаговой неврологической симптоматики. • Диагноз подтверждается результатами скрининга лекарственных веществ, определения концентраций препаратов в биологических жидкостях или анамнестической информацией, наводящей на мысль о возможном токсическом воздействии. • Важным условием является отсутствие других медицинских причин для имеющегося состояния, включая инсульт, внутримозговое кровоизлияние или какие-либо метаболические нарушения
Дифференциальная диагностика	• *Метаболическая энцефалопатия*. Может напоминать токсическую энцефалопатию, поэтому требует оценки метаболических параметров. • *Инсульт*. Может стать причиной изменений психического состояния, однако характеризуется наличием очаговой неврологической симптоматики. • *Хроническая гипоксия или гиперкапния*. У пациентов с ХОБЛ может возникать спутанность, напоминающая таковую при токсической энцефалопатии, включая наличие ажитации
Лечение	• Важным фактором является полноценный общемедицинский уход. • В некоторых случаях возможно удаление причинного вещества из кровотока с помощью диализа, хотя, учитывая метаболические реакции в организме, потребность в этом возникает редко
Клиническое течение	Обычно происходит улучшение, однако в некоторых случаях возможно возникновение гипоксических осложнений или инсульта


Ажитация
Апатия
Пренебрежение внешним видом, несоблюдение личной гигиены
Нарушено взаимодействие с окружающими
Неряшливость, неопрятность
C. Machado M.D.

Психиатрические причины изменения психического состояния

Психиатрические причины изменения психического состояния	
Описание	Спутанность, кома или другие когнитивные изменения, связанные с психическими расстройствами, а не с органической энцефалопатией
Патофизиология	• Психиатрические причины укладываются в несколько категорий. Большинство из них неосознаваемы, и пациент не пытается обмануть врача. В некоторых случаях изменения психического состояния намеренно симулируются пациентом. • Психические расстройства, вызывающие когнитивные нарушения, включают психоз, кататонию, конверсионное расстройство и депрессию
Клинические проявления	• У пациентов могут выявляться нарушения когнитивных функций, подозрительные на наличие органической энцефалопатии или эпилептического синдрома. Спектр нарушений сознания широк – от потери памяти до деменции и комы. • Псевдодеменция представляет собой когнитивные изменения, напоминающие таковые при истинной деменции, однако вызванные депрессией или другими психиатрическими причинами. • Конверсионное расстройство может характеризоваться отсутствием реакций, напоминающим кому. Однако у пациентов не выявляются характерные для истинной комы изменения позы, внешнего вида и рефлексов. Существует ряд признаков, которые позволяют отличить истинную кому от психогенной. • Психоз может возникать как изолированно, так и в рамках органической энцефалопатии. Таким образом, при наличии психоза не всегда можно с уверенностью сказать, относится ли он к первичным или вторичным явлениям
Лабораторно-диагностические исследования	• По результатам стандартного лабораторного обследования патологии не выявляется. • Данные нейровизуализации нормальные. • Результаты ЭЭГ в норме, что является важным признаком в дифференциальной диагностике органической энцефалопатии, психогенной комы и психоза. • Часто для постановки правильного диагноза возникает необходимость в проведении нейропсихологического тестирования
Постановка диагноза	• Психогенная кома определяется при обследовании на основании способности пациента воспринимать команды и совершать движения, но пассивном отказе их выполнять по каким-либо сознательным или подсознательным причинам. • Часто для исключения обратимых причин имеющегося состояния проводятся нейровизуализация, анализы крови и ЭЭГ. Всегда следует помнить о возможном дефиците тиамина
Дифференциальная диагностика	• *Эпилептический синдром.* Может напоминать психогенную кому. У пациентов в абсансном статусе или статусе сложного парциального эпилептического приступа реакции могут отсутствовать, даже если при обследовании выраженных проявлений эпилептиформной активности не отмечается. Для уточнения этого диагноза требуется проведение ЭЭГ. • *Паралич, связанный с приобретенным заболеванием или воздействием лекарственных препаратов.* Может быть причиной отсутствия реакций при нормальных показателях ЭЭГ. Однако при данной патологии также нарушается дыхательная функция

Психиатрические причины изменения психического состояния	
Лечение	• Следует рассмотреть необходимость в консультации психиатра, поскольку многие из этих заболеваний требуют активного вмешательства врачей, специализирующихся в психиатрии. Часто при психозах применяются нейролептики. • Психиатрическое консультирование требуется большинству пациентов с конверсионным расстройством. Тем не менее заботливое и понимающее отношение врача в некоторых случаях само по себе дает пациенту ощущение поддержки, позволяя ему избежать повторного возникновения симптоматики
Клиническое течение	У большинства пациентов состояние улучшается, у многих больных возможны рецидивы

4 Двигательные нарушения

Двигательные нарушения: общая информация

Двигательные нарушения: общая информация	
Основные заболевания/расстройства	• Болезнь Паркинсона и связанные с ней дегенеративные заболевания. • Вторичный паркинсонизм. • Эссенциальный тремор. • Хорея и атетоз. • Дистония. • Баллизм
Заболевание/ расстройство	**Основные клинические проявления**
Болезнь Паркинсона	• Мышечная ригидность, брадикинезия, постуральная неустойчивость различной степени выраженности. • Часто в начале заболевания отмечается асимметрия проявлений. • Тремор более выражен в покое, усиливается при ходьбе и уменьшается при выполнении произвольных движений. • Другие причины данной симптоматики не обнаружены
Вторичный паркинсонизм	Проявления паркинсонизма могут быть вызваны специфическими причинами, включая: • лекарственные препараты, в том числе некоторые нейролептики; • церебральные инфаркты; • токсические воздействия. Для вторичного паркинсонизма тремор менее характерен, в отличие от болезни Паркинсона
Прогрессирующий надъядерный паралич	• Проявления паркинсонизма в сочетании с надъядерным параличом взора. • Поза пациента чаще с характерным разгибанием шеи, чем ее сгибанием
Деменция с тельцами Леви	• Сочетание паркинсонизма и деменции. При развитии деменции на фоне наличия двигательных расстройств в течение 1 года говорят о деменции с тельцами Леви, а присоединение деменции спустя 1 год после появления признаков паркинсонизма чаще свидетельствует о болезни Паркинсона с деменцией. Тем не менее обе нозологии считаются формами одного и того же состояния. • Других причин возникновения симптоматики не обнаружено
МСА	• Сочетание паркинсонизма и другой симптоматики в различных комбинациях. • Из сопутствующих проявлений возможны: • ортостатическая гипотензия; • мозжечковая атаксия; • патологические симптомы со стороны кортикоспинального тракта
Эссенциальный тремор	• Постуральный и кинетический тремор без сопутствующих признаков двигательных расстройств. • Часто имеется генетическая предрасположенность

Заболевание/ расстройство	Основные клинические проявления
Дистония	• Фокальное или регионарное изменение мышечного тонуса, часто приводящее к формированию патологических поз. • Может быть первичной или вторичной
Хорея и атетоз	• Спонтанные движения, которые могут быть медленными извивающимися (атетоз) или более быстрыми (хорея). • Могут быть первичными или вторичными
Баллизм	• Быстрые махательные движения, обычно с одной стороны (гемибаллизм). • Диагноз ставится на основании клинической картины с наличием *двигательного расстройства с внезапным началом, обычно в результате инсульта*

Эссенциальный тремор

Эссенциальный тремор	
Описание	• Кинетический или постуральный тремор без каких-либо сопутствующих проявлений двигательных расстройств
Патофизиология	• Идиопатический. • У большинства пациентов имеется генетическая предрасположенность
Клинические проявления	• Кинетический или постуральный тремор обеих рук с частотой около 5–8 Гц. • Кинетический тремор возникает при движениях конечностями, например при выполнении указательной пробы, при обычных действиях, таких как прием пищи. • Постуральный тремор возникает при попытке поддержания определенного положения, например при удерживании обеих рук перед собой. • Никаких других двигательных нарушений и неврологической симптоматики не выявляется
Лабораторно-диагностические исследования	• По данным нейровизуализации – норма. • По данным лабораторных исследований – норма
Постановка диагноза	• Диагноз ставится на основании клинической картины – кинетический или постуральный тремор без других сопутствующих клинических проявлений. • Положительный семейный анамнез свидетельствует в пользу этого диагноза. • Диагностических тестов для подтверждения диагноза эссенциального тремора не существует
Дифференциальная диагностика	• *Паркинсонизм.* Болезнь Паркинсона и другие заболевания, сопровождающиеся синдромом паркинсонизма, часто проявляются тремором, однако в основном это тремор покоя. Кроме того, при этих нозологиях выявляются и другие признаки двигательных расстройств. • *Гипертиреоз.* Гипертиреоидные состояния могут вызывать тремор, усиливающийся при выполнении целенаправленных движений. Диагноз ставится на основании результатов анализов функции щитовидной железы. • *Физиологический тремор.* У каждого человека при выполнении тонких движений возникает легкий тремор, усиливающийся по мере утомляемости, при заболеваниях, испуге и других гиперадренергических состояниях
Лечение	• Примидон (в малых дозах) и бета-блокаторы (например, пропранолол) – препараты первого выбора у большинства пациентов. • Пропранолол часто применяется по потребности, а не на постоянной основе. • У некоторых пациентов могут быть эффективными и другие препараты, включая клоназепам, габапентин и топирамат. • Инъекции ботокса эффективны у ряда пациентов, тремор кистей рук которых делает невозможным выполнение тонких движений. • Хирургическое лечение включает глубокую стимуляцию мозга и таламотомию, однако данные процедуры выполняются редко
Клиническое течение	• Эссенциальный тремор с возрастом постепенно прогрессирует. • Развитие сопутствующих неврологических расстройств не характерно. • Раннее начало лечения никак не влияет на течение заболевания

Эссенциальный тремор



Данное двигательное расстройство является наиболее распространенным и часто характеризуется двусторонностью симптоматики. Тремор усиливается при выполнении целенаправленных движений конечностями. При эссенциальном треморе в патологический процесс вовлекаются кисти рук и лицевая мускулатура (в порядке выраженности симптомов). Чаще всего имеет место сочетание тремора кистей рук и тремора мышц головы

Эссенциальный тремор считается доброкачественным состоянием, хотя его проявления могут ограничивать повседневную активность человека. При тяжелых формах пациент лишается возможности выполнять привычные дела, например пить из стакана или одеваться

Важным клиническим фактором является реакция на алкоголь – прием алкоголя временно подавляет симптоматику

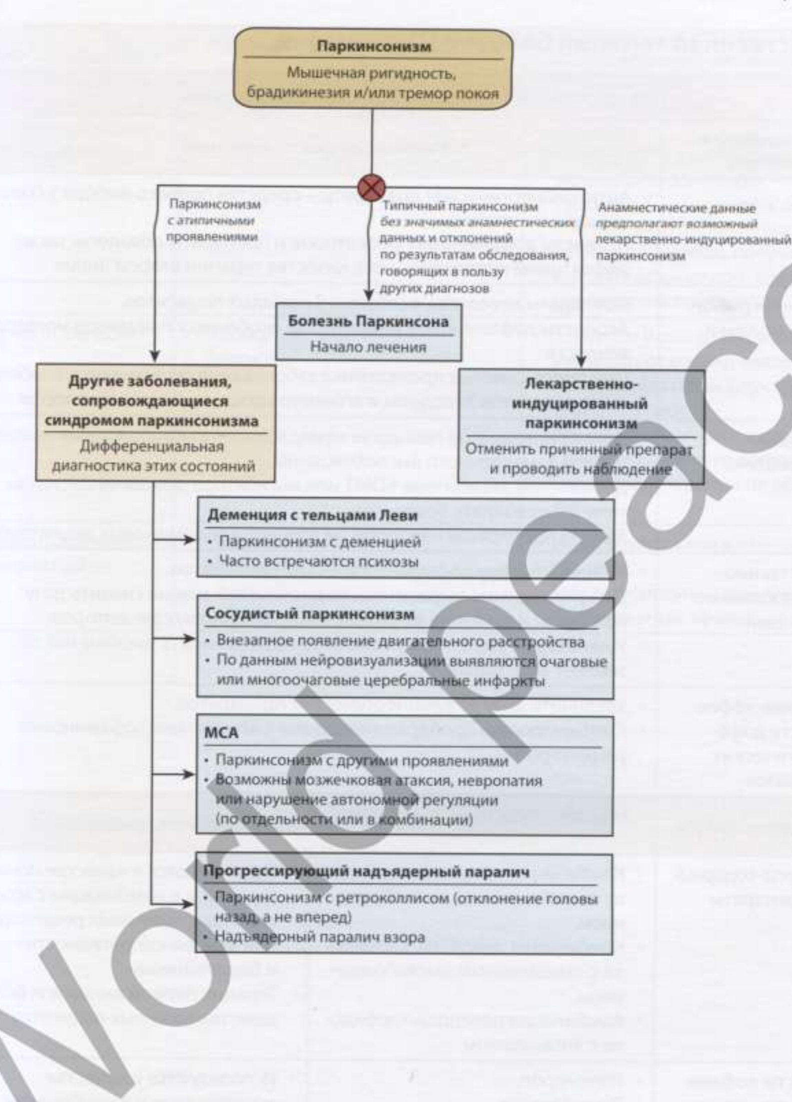
C. Machado M.D.

Болезнь Паркинсона

Болезнь Паркинсона	
Описание	• Нейродегенеративное заболевание, проявляющееся тремором, нарушениями координации и походки. • Вторая по распространенности причина тремора после эссенциального тремора
Патофизиология	• Дегенеративное поражение структур путей, исходящих из черной субстанции и направляющихся в базальные ганглии. • Триггер нейрональной дегенерации неизвестен
Клинические проявления	• Тремор, максимально выраженный в покое, уменьшающийся при произвольных движениях и усиливающийся при ходьбе. • Сгорбленная осанка, положение с суженной площадью опоры. • Походка шаркающая, семенящая, с суженной площадью опоры, шаги короткие, качательные движения рук ограничены (ахейрокинез). • Мышечный тонус в конечностях повышен по типу ригидности и феномена «зубчатого колеса»
Лабораторно-диагностические исследования	• По данным КТ и МРТ значимых отклонений не выявляется. • Результаты анализов крови и мочи без патологических изменений
Постановка диагноза	• Диагноз ставится на основании клинической картины, включающей мышечную ригидность, брадикинезию, тремор покоя и утрату постуральных рефлексов. • Нейровизуализация и лабораторные исследования не выявляют каких-либо причин
Дифференциальная диагностика	• *Другие заболевания, сопровождающиеся синдромом паркинсонизма, такие как прогрессирующий надъядерный паралич и МСА.* Типичные проявления синдрома паркинсонизма сочетаются с другими симптомами, включая ортостаз или периферическую невропатию. • *Лекарственно-индуцированный паркинсонизм.* Это паркинсонизм, индуцированный приемом нейролептиков или других лекарственных препаратов. Отличить эту форму на основании клинической картины невозможно. Основной принцип дифференциальной диагностики – оценка динамики симптомов после отмены возможного причинного препарата. • *Сосудистый паркинсонизм.* Повторные церебральные инфаркты могут давать клиническую картину, сходную с таковой при болезни Паркинсона. По данным нейровизуализации выявляется сосудистое поражение. • *Нормотензивная гидроцефалия.* Атаксия, деменция и недержание мочи. У некоторых пациентов наблюдается повышение мышечного тонуса, однако феномен «зубчатого колеса» и тремор не характерны

Болезнь Паркинсона	
Лечение	• Особое значение имеет поддержание постоянной активности. • Для лечения используются препараты следующих классов: • антихолинергические средства; • агонисты дофамина (дофаминомиметики); • препараты леводопы; • ингибиторы катехол-О-метилтрансферазы (КОМТ); • ингибиторы моноаминоксидазы; • препараты, усиливающие высвобождение дофамина. • Тремор корректируется в основном антихолинергическими препаратами, например тригексифенидилом. • Дофаминомиметики и препараты леводопы также обладают некоторой эффективностью. • Коррекцию мышечной ригидности и брадикинезии осуществляют дофаминомиметиками или препаратами леводопы. У пациентов с умеренными или тяжелыми проявлениями заболевания возможно использовать комбинацию препаратов обоих классов. • Выбор конкретного класса препаратов определяется возрастом пациента. У молодых пациентов терапию обычно начинают с агонистов дофаминовых рецепторов, у пожилых основными препаратами являются леводопа-содержащие. • Леводопа выпускается в комбинации с карбидопой, последняя уменьшает выраженность системных побочных эффектов леводопы. • Ингибиторы КОМТ пролонгируют действие леводопы за счет угнетения ее метаболизма. • Комбинации леводопа/карбидопа выпускаются в трех лекарственных формах: с обычным высвобождением, с замедленным высвобождением и в комбинации с энтакапоном (ингибитор КОМТ)
Клиническое течение	• Болезнь Паркинсона представляет собой неуклонно прогрессирующее заболевание, со временем приводящее к инвалидизации. • Лекарственная терапия лишь облегчает симптомы. • Протективное действие препаратов слабое или вовсе отсутствует. • С течением времени наблюдается флуктуация симптоматики, эффект препаратов постепенно снижается


Клинические проявления болезни Паркинсона
Тремор одной кисти – раннее проявление паркинсонизма
Тремор часто ослабевает при выполнении целенаправленных движений
Сложности при выполнении простых манипуляций могут быть первым симптомом
Стадия II: двусторонняя симптоматика с ранними постуральными изменениями; замедленная шаркающая походка со снижением амплитуды движения ногами
Стадия I: односторонняя симптоматика; невыразительное лицо; вовлеченная рука в полусогнутом положении, характерен тремор; пациент отклоняется в «здоровую» сторону
Стадия III: выраженные нарушения ходьбы с умеренной инвалидизацией; постуральная неустойчивость с тенденцией к падениям
Стадия V: полная инвалидизация; пациент прикован к постели или инвалидному креслу; не может самостоятельно стоять и ходить, даже с помощью посторонних лиц
Стадия IV: стойкая выраженная инвалидизация; ограниченная подвижность возможна только при помощи посторонних лиц

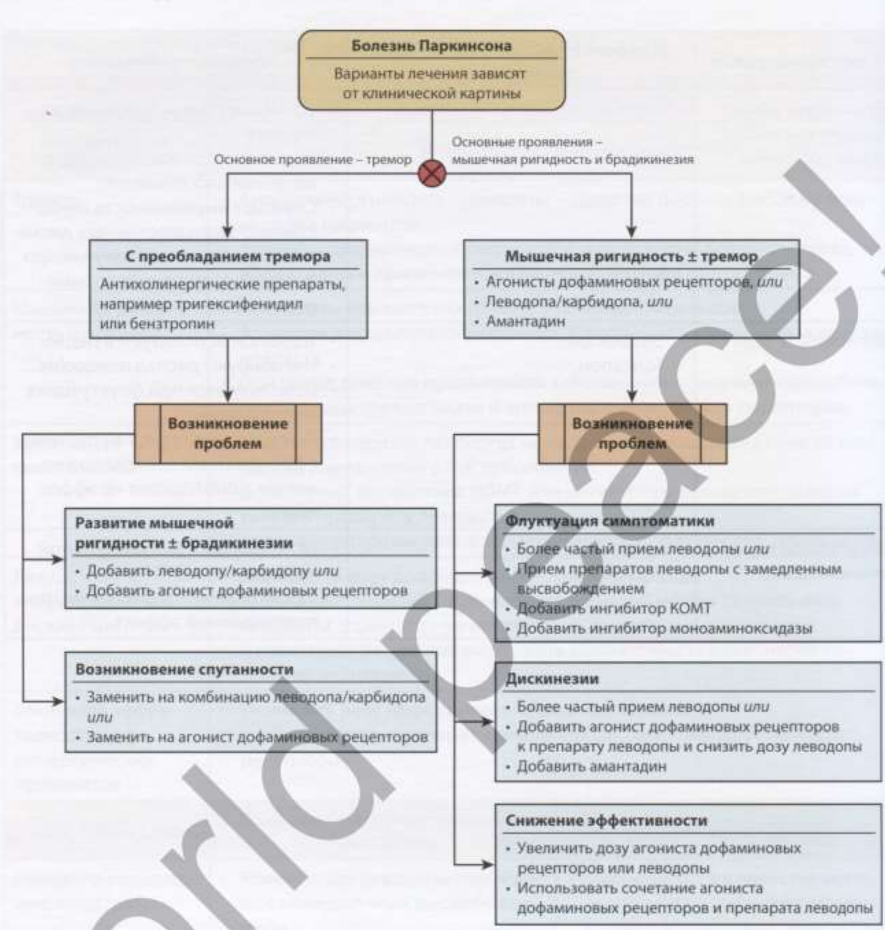

Паркинсонизм
Мышечная ригидность, брадикинезия и/или тремор покоя
Паркинсонизм с атипичными проявлениями
Типичный паркинсонизм без значимых анамнестических данных и отклонений по результатам обследования, говорящих в пользу других диагнозов
Анамнестические данные предполагают возможный лекарственно-индуцированный паркинсонизм
Болезнь Паркинсона
Начало лечения
Другие заболевания, сопровождающиеся синдромом паркинсонизма
Дифференциальная диагностика этих состояний
Лекарственно-индуцированный паркинсонизм
Отменить причинный препарат и проводить наблюдение
Деменция с тельцами Леви
• Паркинсонизм с деменцией
• Часто встречаются психозы
Сосудистый паркинсонизм
• Внезапное появление двигательного расстройства
• По данным нейровизуализации выявляются очаговые или многоочаговые церебральные инфаркты
МСА
• Паркинсонизм с другими проявлениями
• Возможны мозжечковая атаксия, невропатия или нарушение автономной регуляции (по отдельности или в комбинации)
Прогрессирующий надъядерный паралич
• Паркинсонизм с ретроколлисом (отклонение головы назад, а не вперед)
• Надъядерный паралич взора

Лекарственная терапия болезни Паркинсона

Лекарственная терапия болезни Паркинсона	
Клиническая картина	**Рекомендации по лечению**
Тремор	• Антихолинергические препараты – средства первого выбора у большинства пациентов. • Агонисты дофаминовых рецепторов и препараты леводопы также эффективны и применяются в качестве терапии второй линии
Мышечная ригидность и брадикинезия	• Препараты леводопы, особенно у пожилых пациентов. • Агонисты дофаминовых рецепторов, особенно у пациентов молодого возраста. • При более тяжелых проявлениях заболевания применяются комбинации препаратов леводопы и агонистов дофаминовых рецепторов
Флуктуация симптоматики	• Замена препаратов леводопы немедленного высвобождения на препараты замедленного высвобождения. • Добавление ингибитора КОМТ или ингибитора моноаминоксидазы типа В к препарату леводопы. • Замена препаратов леводопы на агонисты дофаминовых рецепторов
Лекарственно-индуцированные дискинезии	• Уменьшить дозу дофаминергических препаратов. • Для уменьшения выраженности дискинезий можно снизить дозу леводопы и заменить ее агонистом дофаминовых рецепторов. • У некоторых пациентов уменьшить выраженность дискинезий позволяет амантадин
Снижение эффективности дофаминергических препаратов	• Увеличить дозу дофаминергических препаратов. • Комбинировать препараты леводопы с агонистами дофаминовых рецепторов

Класс препаратов	**Наиболее распространенные препараты**	**Условия применения**
Леводопа-содержащие препараты	• Комбинация леводопа/карбидопа с немедленным высвобождением. • Комбинация леводопа/карбидопа с замедленным высвобождением. • Комбинация леводопа/карбидопа с энтакапоном	• Используются в качестве монотерапии и в комбинации с агонистами дофаминовых рецепторов при мышечной ригидности и брадикинезии. • Терапия первой линии для большинства пожилых пациентов
Агонисты дофаминовых рецепторов	• Ропинирол. • Прамипексол. • Перголид	• Используются в качестве монотерапии и в комбинации с препаратами леводопы при мышечной ригидности, брадикинезии и (реже) при треморе. • Терапия первой линии для большинства *пациентов молодого* возраста
Антихолинергические препараты	• Тригексифенидил. • Бензтропин	• Используются в основном при треморе

Класс препаратов	Наиболее распространенные препараты	Условия применения
Препараты, усиливающие высвобождение дофамина	• Амантадин	• Усиливают высвобождение дофамина. • Используются при легких проявлениях заболевания. • Снижают выраженность лекарственно-индуцированных дискинезий у пациентов, получающих высокие дозы других дофаминергических препаратов
Ингибиторы КОМТ	• Энтакапон. • Толкапон	• Толкапон используется редко. • Ингибируют распад леводопы. • Используются при флуктуациях симптоматики. • Всегда применяются в сочетании с препаратами леводопы; в качестве монотерапии не эффективны
Ингибиторы моноаминоксидазы	• Селегилин. • Разагилин	• Используются для длительной терапии. • Могут оказывать слабый нейропротективный эффект


Болезнь Паркинсона
Варианты лечения зависят от клинической картины
Основное проявление – тремор
Основные проявления – мышечная ригидность и брадикинезия
С преобладанием тремора
Антихолинергические препараты, например тригексифенидил или бензтропин
Мышечная ригидность ± тремор
• Агонисты дофаминовых рецепторов, или
• Леводопа/карбидопа, или
• Амантадин
Возникновение проблем
Возникновение проблем
Развитие мышечной ригидности ± брадикинезии
• Добавить леводопу/карбидопу или
• Добавить агонист дофаминовых рецепторов
Возникновение спутанности
• Заменить на комбинацию леводопа/карбидопа или
• Заменить на агонист дофаминовых рецепторов
Флуктуация симптоматики
• Более частый прием леводопы или
• Прием препаратов леводопы с замедленным высвобождением
• Добавить ингибитор КОМТ
• Добавить ингибитор моноаминоксидазы
Дискинезии
• Более частый прием леводопы или
• Добавить агонист дофаминовых рецепторов к препарату леводопы и снизить дозу леводопы
• Добавить амантадин
Снижение эффективности
• Увеличить дозу агониста дофаминовых рецепторов или леводопы
• Использовать сочетание агониста дофаминовых рецепторов и препарата леводопы

Лекарственно-индуцированный паркинсонизм

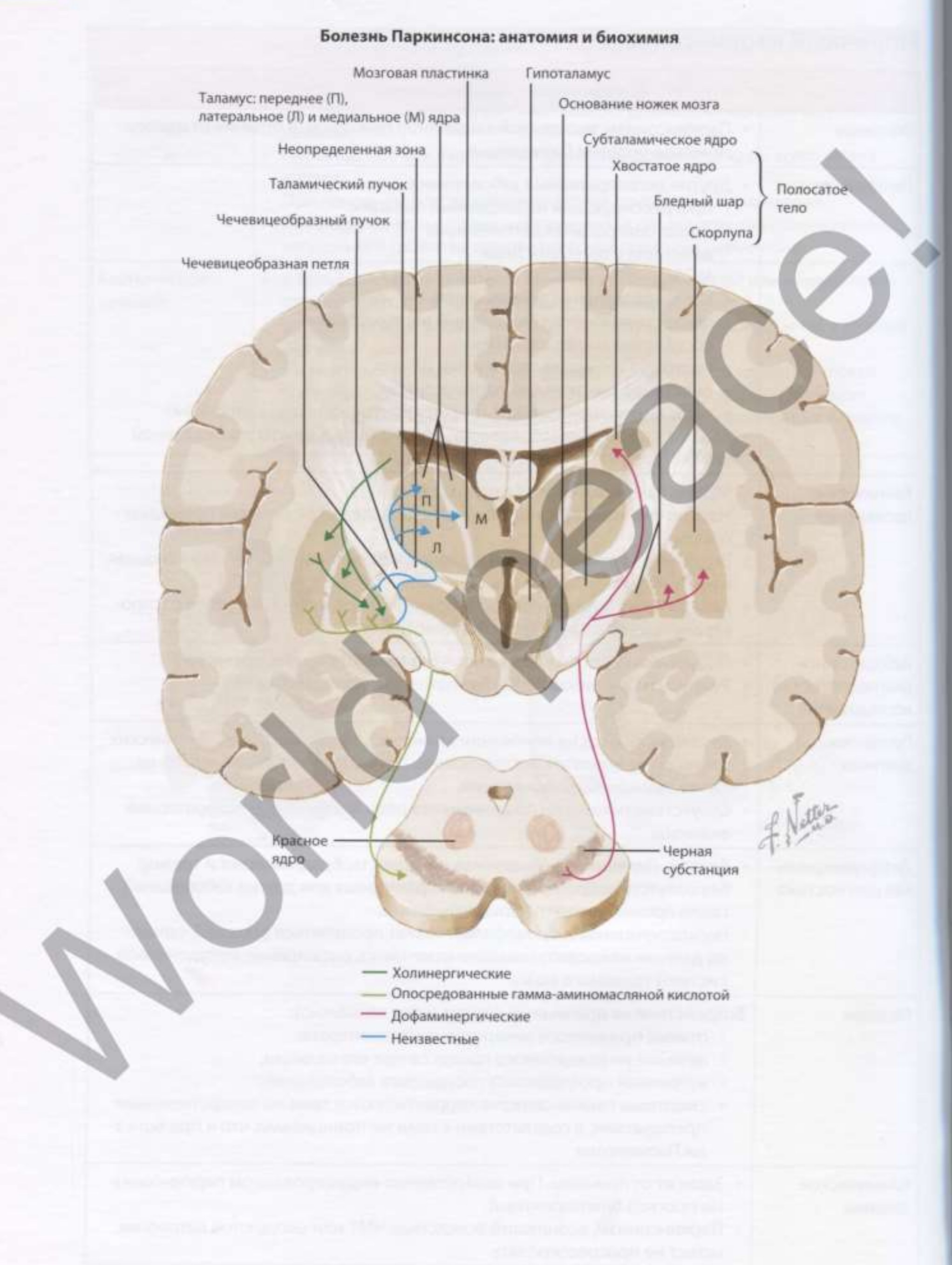
Лекарственно-индуцированный паркинсонизм	
Описание	• Синдром паркинсонизма, вызванный приемом лекарственных препаратов, обычно нейролептиков
Патофизиология	• Нарушение трансмиссии дофамина из-за воздействия некоторых препаратов. • Наиболее частыми причинными препаратами являются нейролептики, в основном первых поколений. • Атипичные нейролептики значительно реже вызывают экстрапирамидные нарушения, включая паркинсонизм и тардивную (позднюю) дискинезию
Лекарственные препараты, способные вызвать паркинсонизм	• Нейролептики, особенно препараты первых поколений. • Метилдопа (гипотензивный препарат). • Метоклопрамид (применяется при тошноте и для усиления эвакуаторной функции желудка). • Прохлорперазин (фенотиазиновый противорвотный препарат). • Флунаризин (блокатор медленных кальциевых каналов). • Амиодарон (противоаритмический препарат, который в некоторых случаях вызывает тремор, реже – симптомы паркинсонизма). • Вальпроат (противоэпилептический препарат, применяемый по множеству других показаний; в некоторых случаях вызывает тремор, который может быть принят за паркинсонический)
Клинические проявления	• В клинической картине имеются все проявления болезни Паркинсона. Отличить лекарственно-индуцированный паркинсонизм от болезни Паркинсона только лишь на основании клинической картины невозможно. • Для лекарственно-индуцированного паркинсонизма тремор не так характерен, как для истинной болезни Паркинсона. • При лекарственно-индуцированном паркинсонизме, в отличие от болезни Паркинсона, симптоматика изначально более симметрична
Лабораторно-диагностические исследования	• По данным нейровизуализации значимых отклонений не выявляется. • Результаты лабораторных анализов без патологических изменений
Постановка диагноза	• Предположение о диагнозе может возникнуть на основании клинической картины в отсутствие других причин паркинсонизма по данным обследования и при наличии анамнестических данных о приеме препарата, способного стать его причиной. • У всех пациентов с паркинсонизмом необходимо собирать лекарственный анамнез, включая данные о препаратах, которые пациент принимал ранее и сейчас не принимает
Дифференциальная диагностика	• *Болезнь Паркинсона.* Паркинсонизм без приема возможных причинных препаратов в анамнезе. • *Другие заболевания, проявляющиеся синдромом паркинсонизма.* Паркинсонизм в сочетании с другими проявлениями, в том числе ортостазом или невропатией. • *Нормотензивная гидроцефалия.* Может проявляться атаксией, сходной с таковой при паркинсонизме, но без неврологических нарушений со стороны конечностей

Лекарственно-индуцированный паркинсонизм	
Лечение	• Отмена причинного препарата. Для оценки динамики выраженности экстрапирамидных нарушений пациент должен находиться под наблюдением. • Необходимости в назначении агонистов дофамина чаще всего не возникает. • При неполном восстановлении может применяться амантадин. • Необходимо дальнейшее наблюдение за пациентом для отслеживания возможного развития идиопатической болезни Паркинсона
Клиническое течение	• У большинства пациентов в течение нескольких дней или недель после отмены препарата наступает выздоровление. • В подавляющем большинстве случаев улучшение наблюдается в течение 2–3 мес. • У некоторых пациентов в конце концов развивается идиопатическая болезнь Паркинсона, проявление которой было ускорено приемом причинного препарата. Следует отметить, что сам препарат не является причиной развития болезни Паркинсона



Вторичный паркинсонизм

Вторичный паркинсонизм	
Описание	• Паркинсонизм, вызванный какой-либо причиной, в отличие от идиопатической болезни Паркинсона
Патофизиология	• Другие дегенеративные заболевания: • прогрессирующий надъядерный паралич; • стриатонигральная дегенерация; • деменция с тельцами Леви; • МСА; • кортикобазальная дегенерация; • лекарственно-индуцированный паркинсонизм; • сосудистый паркинсонизм; • постгипоксический паркинсонизм; • постэнцефалитический паркинсонизм; • паркинсонизм после ЧМТ (посттравматический паркинсонизм). • Бо́льшая часть этих заболеваний обсуждается в других главах данной книги
Клинические проявления	• Мышечная ригидность, брадикинезия. • Нарушение ходьбы в виде шаркающей походки с суженной площадью опоры. • Возможно наличие тремора, однако выраженность его не такая сильная, как при болезни Паркинсона. • Когнитивные нарушения при вторичном паркинсонизме более распространены, чем при болезни Паркинсона
Лабораторно-диагностические исследования	• По данным нейровизуализации – без патологических изменений. • Результаты анализов крови без патологических изменений
Постановка диагноза	• Диагноз ставится на основании клинической картины, анамнестических данных и результатов исследований, позволяющих предположить наличие причинных заболеваний. • Отсутствие патологии по данным нейровизуализации и лабораторных анализов
Дифференциальная диагностика	• *Болезнь Паркинсона.* Мышечная ригидность, брадикинезия и тремор без сопутствующих проявлений, характерных для других заболеваний, также проявляющихся паркинсонизмом. • *Нормотензивная гидроцефалия.* Может проявляться атаксией, однако по данным нейровизуализации отмечается расширение желудочковой системы головного мозга
Лечение	Воздействие на причинный фактор (если возможно): • отмена причинного лекарственного препарата; • лечение инфекционного процесса при его наличии; • вторичная профилактика сосудистого заболевания; • симптомы паркинсонизма корректируются теми же лекарственными препаратами, в соответствии с теми же принципами, что и при болезни Паркинсона
Клиническое течение	• Зависит от причины. При лекарственно-индуцированном паркинсонизме прогноз благоприятный. • Паркинсонизм, возникший вследствие ЧМТ или сосудистой патологии, может не прогрессировать


Болезнь Паркинсона: анатомия и биохимия
Мозговая пластинка
Гипоталамус
Таламус: переднее (П), латеральное (Л) и медиальное (М) ядра
Основание ножек мозга
Субталамическое ядро
Неопределенная зона
Хвостатое ядро
Таламический пучок
Бледный шар
Полосатое тело
Чечевицеобразный пучок
Скорлупа
Чечевицеобразная петля
П
М
Л
Красное ядро
Черная субстанция
Холинергические
Опосредованные гамма-аминомасляной кислотой
Дофаминергические
Неизвестные

Прогрессирующий надъядерный паралич

Прогрессирующий надъядерный паралич	
Описание	• Заболевание, сопровождающееся синдромом паркинсонизма, но имеющее совершенно другие паттерны дегенеративного процесса и клинические проявления. • Раньше заболевание называлось синдромом Стила–Ричардсона–Ольшевского
Патофизиология	• Дегенеративное состояние неясного генеза
Клинические проявления	• Синдром паркинсонизма в виде мышечной ригидности, брадикинезии и атаксии со склонностью к падениям. • Надъядерный паралич взора. Пациент испытывает трудности при вертикальных движениях глаз, как при плавном слежении, так и при саккадах. Это означает, что имеются нарушения произвольных движений глаз, вместе с тем рефлекторные движения взора (например, при наклоне головы пациента врачом) относительно сохранны. Данный феномен отличает прогрессирующий надъядерный паралич от ядерных поражений, при которых нарушаются и произвольные, и рефлекторные движения глаз. • Часто встречается дистония мышц шеи и надплечий. • Характерный, легко распознаваемый вид с особым выражением лица и наклоном головы назад (за счет разгибания шеи). • Часто возникает дизартрия
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартного лабораторного обследования без патологических изменений. • При МРТ обычно отклонений не выявляется. Тем не менее специалисты по МРТ иногда пропускают небольшие изменения со стороны среднего мозга и архитектуры желудочковой системы головного мозга
Постановка диагноза	• Диагноз ставится на основании признаков паркинсонизма в сочетании с ретроколлисом. • Также учитывается отсутствие других причин по данным лабораторных исследований и нейровизуализации
Дифференциальная диагностика	• Болезнь Паркинсона. • МСА
Лечение	• Коррекция проявлений синдрома паркинсонизма проводится дофаминергическими препаратами, хотя ответ на них обычно слабый. В случае хорошего ответа на препараты этой группы возникает подозрение, что у пациента болезнь Паркинсона, а не прогрессирующий надъядерный паралич. • Иногда эффект дофаминергических средств усиливают антихолинэстеразные препараты, но они могут вызвать гиперсаливацию. • В определенной степени могут быть эффективны СИОЗС и трициклические антидепрессанты вне зависимости от их антидепрессивного эффекта. • Ригидность мышц шеи иногда корригируется инъекциями ботокса (реже подобная процедура выполняется по поводу слюнотечения)
Клиническое течение	• Характерно прогрессирующее ухудшение состояния. • Смерть пациентов обычно происходит из-за осложнений, связанных со сниженной подвижностью, в том числе от пневмонии

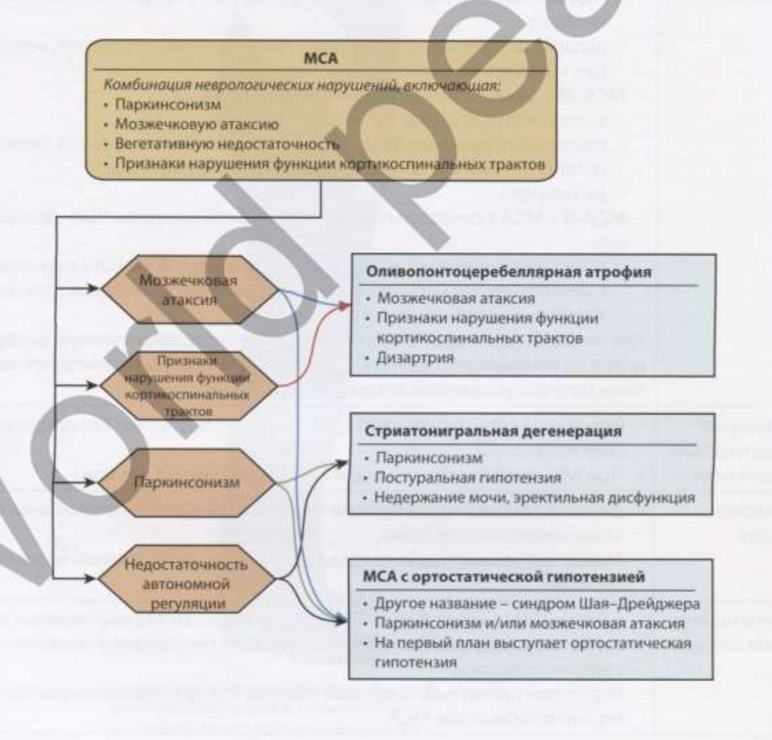


Пациент стоит в приспособительном разогнутом положении, в отличие от согнутой позы при болезни Паркинсона

Мультисистемная атрофия

МСА	
Описание	• МСА представляет собой группу заболеваний, характеризующихся нарушением функции ЦНС и *вегетативными расстройствами.* • *В эту группу* традиционно включают оливопонтоцеребеллярную атрофию, стриатонигральную дегенерацию и МСА с ортостатической гипотензией (синдром Шая–Дрейджера). В настоящее время этим нозологиям присвоены новые названия: • МСА-П (с преобладанием проявлений паркинсонизма); • МСА-М (с преобладанием мозжечковых нарушений); • МСА-В (с преобладанием вегетативных нарушений). • При МСА в клинической картине возможны практически любые комбинации симптомов, связанных с поражением этих областей, но выше указаны основные формы
Патофизиология	Нейродегенеративное состояние неясного генеза
Клинические проявления	• **МСА-П** – стриатонигральная дегенерация: • паркинсонизм в виде мышечной ригидности, брадикинезии и неустойчивости; • распространенные проявления – постуральная гипотензия, недержание мочи, эректильная дисфункция. • **МСА-М** – оливопонтоцеребеллярная атрофия: • мозжечковая атаксия; • признаки нарушения функции кортикоспинальных трактов, включая гиперрефлексию и патологические стопные рефлексы; • дизартрия. • **МСА-В** – МСА с ортостатической гипотензией (синдром Шая–Дрейджера): • проявления паркинсонизма и/или мозжечковой атаксии в сочетании с вегетативными нарушениями, включая ортостатическую гипотензию, которая может быть тяжелой. Три типа МСА включают синдром паркинсонизма, мозжечковую дисфункцию и их комбинацию. Данная классификация описывает наиболее частые типы сопутствующих двигательных нарушений
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартного лабораторного исследования без патологических изменений. • При МРТ выявляются признаки атрофии мозжечка и моста
Постановка диагноза	• Диагноз ставится на основании клинической картины в сочетании с данными нейровизуализации. • Может потребоваться исследование функции вегетативной нервной системы
Дифференциальная диагностика	• *Болезнь Паркинсона.* Двигательное расстройство без выраженных вегетативных нарушений, хотя ортостатическая гипотензия в определенной степени возможна. • *Нормотензивная гидроцефалия.* Атаксия без проявлений паркинсонизма, характерных для МСА

МСА	
Лечение	• Симптомы паркинсонизма корригируются дофаминергическими препаратами, хотя их эффективность при данной группе заболеваний ограниченна. • При ортостатической гипотензии могут быть эффективны некоторые отдельные лекарственные препараты, включая флудрокортизон и мидодрин. Также помогает увеличение потребления поваренной соли. Поскольку у некоторых пациентов в лежачем положении имеется АГ, основная трудность лечения состоит в том, чтобы найти баланс между гипертензией в положении лежа и ортостатической гипотензией при вставании
Клиническое течение	• Все заболевания группы МСА имеют прогрессирующий характер. • Лекарственная терапия и физические методы воздействия иногда позволяют достичь определенного функционального улучшения, но на ход заболевания никак не влияют



Тортиколлис

Тортиколлис (цервикальная дистония, торсионная дистония, спастическая кривошея)	
Описание	• Тортиколлис – наиболее распространенная группа дистоний, поражающих мышцы шеи. • У пациентов возникает непроизвольный поворот и/или наклон головы
Патофизиология	• У многих пациентов возникает идиопатически. Считается, что в большинстве случаев причиной могут быть нарушения циклических связей в базальных ганглиях без структурных поражений. • Также может развиваться в результате травмы
Клинические проявления	• К наиболее частым проявлениям относится поворот шеи и головы в одну сторону. Также возможны наклоны головы в сторону, назад или вперед. • Мышцы, участвующие в сокращении, гипертрофируются. • Проявлений дистонии за пределами области шеи не отмечается. • В большинстве случаев заболевание дебютирует в возрасте старше 30 лет
Лабораторно-диагностические исследования	• Данные стандартных лабораторных исследований и нейровизуализации без патологических изменений. • При некоторых генетически обусловленных дистониях возможно генетическое тестирование
Постановка диагноза	• Диагноз ставится клинически на основании патологического положения головы. • В пользу диагноза свидетельствует отсутствие каких-либо причин клинической симптоматики по данным обследования. Большинству пациентов показана визуализация шейного отдела спинного мозга для исключения структурной патологии
Дифференциальная диагностика	• *Генерализованная дистония.* Дистоническая установка головы может быть лишь компонентом генерализованной дистонии. При тортиколлисе симптоматика локализуется только в области шеи и головы
Лечение	• Антихолинергические препараты, включая тригексифенидил или бензтропин. • Инъекции ботокса эффективны у многих пациентов и являются терапией первой линии. • В рефрактерных случаях возможно пробное назначение дофаминергических препаратов. • К хирургическим методам лечения относится глубокая стимуляция мозга, однако применяют ее редко
Клиническое течение	• Состояние пациентов постепенно ухудшается, но может оставаться стабильным на протяжении многих лет. • Улучшение клинического состояния может создать впечатление о наступлении ремиссии, однако подобные периоды стабилизации кратковременны



Ребенок с мышечным тортиколлисом. Голова наклонена влево, подбородок направлен чуть вправо из-за контрактуры левой грудино-ключично-сосцевидной мышцы. Обратите внимание на асимметрию лица (уплощение левой половины лица)

Тортиколлис у 12-летнего мальчика, лечение не проводилось. Вместо грудино-ключично-сосцевидной мышцы видны толстые фиброзно-измененные пучки, похожие на сухожилие, в результате чего создается впечатление, что голова привязана к ключице. Четко видны две головки левой грудино-ключично-сосцевидной мышцы

JOHN A.CRAIG

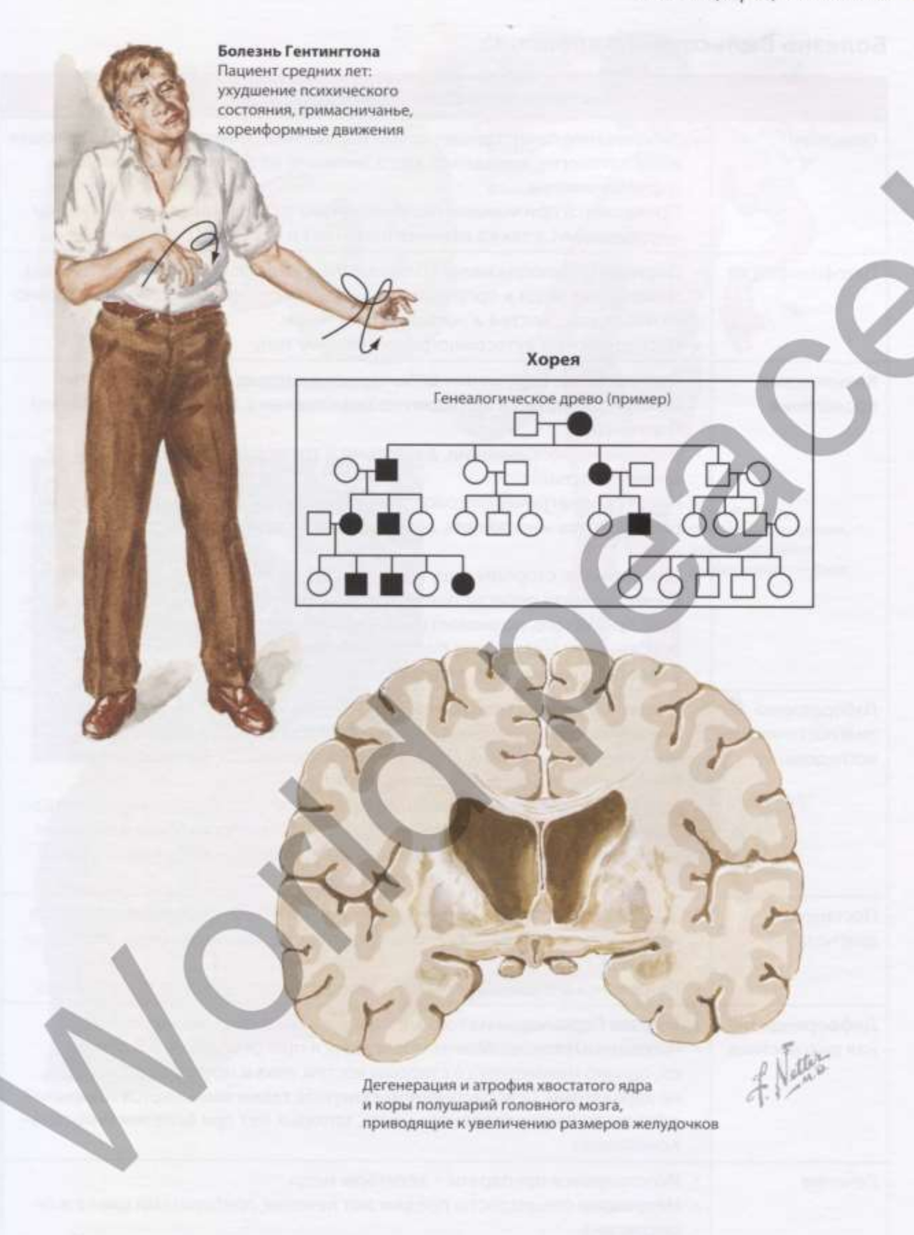
Одностороннее сокращение шейных мышц приводит к тортиколлису – в хронических случаях вовлеченные в процесс сокращения мышцы могут гипертрофироваться

К типичным проявлениям относятся поворот головы (в «здоровую» сторону) и ее наклон (в сторону поражения)

Болезнь (хорея) Гентингтона

Болезнь (хорея) Гентингтона	
Описание	• Аутосомно-доминантное дегенеративное заболевание, характеризующееся двигательными и когнитивными нарушениями. • Типичные проявления – хорея, нарушения поведения и деменция
Патофизиология	• Генетическое заболевание, наследуемое по аутосомно-доминантному типу. • Экспансия тринуклеотидных повторов в кодирующей ДНК болезни Гентингтона
Клинические проявления	• Дебют возможен в любом возрасте, обычно на третьем или четвертом десятилетии жизни. • Возникает изначально слабая по выраженности хорея, которая постепенно прогрессирует, вплоть до некупируемых гиперкинезов. • На более поздних стадиях могут возникать мышечная ригидность и брадикинезия, напоминающие таковые при болезни Паркинсона. Кроме того, возможна дистония. • Нарушения поведения часто возникают уже на ранних стадиях заболевания. К ним относятся изменения личности, депрессия и психозы. • Деменция возникает позже, чем изменения поведения. По характеру деменция относится к группе подкорковых
Лабораторно-диагностические исследования	• Для пациентов или членов их семей, не имеющих клинических проявлений заболевания, возможно генетическое тестирование, однако есть и масса других методов мониторинга состояния бессимптомных лиц. • При нейровизуализации выявляется атрофия хвостатого ядра, которая вызывает изменение контуров передних рогов боковых желудочков. • При стандартных лабораторных исследованиях патологических изменений не обнаружено
Постановка диагноза	• У большинства пациентов с развернутой клинической симптоматикой диагноз ставится на основании клинической картины. • Для подтверждения клинического диагноза может использоваться генетическое тестирование. • Обратите внимание, что генетическое тестирование может проводиться и до появления симптоматики, оно всегда должно сопровождаться генетическим и психологическим консультированием
Дифференциальная диагностика	• *Доброкачественная хорея.* Это вид хореи, чаще всего наследственной, не сопровождается деменцией, нарушениями поведения или другими нарушениями движений. • *Рассеянный склероз.* Может проявляться прогрессирующей атаксией и другими двигательными нарушениями в данной возрастной группе (30–40 лет)

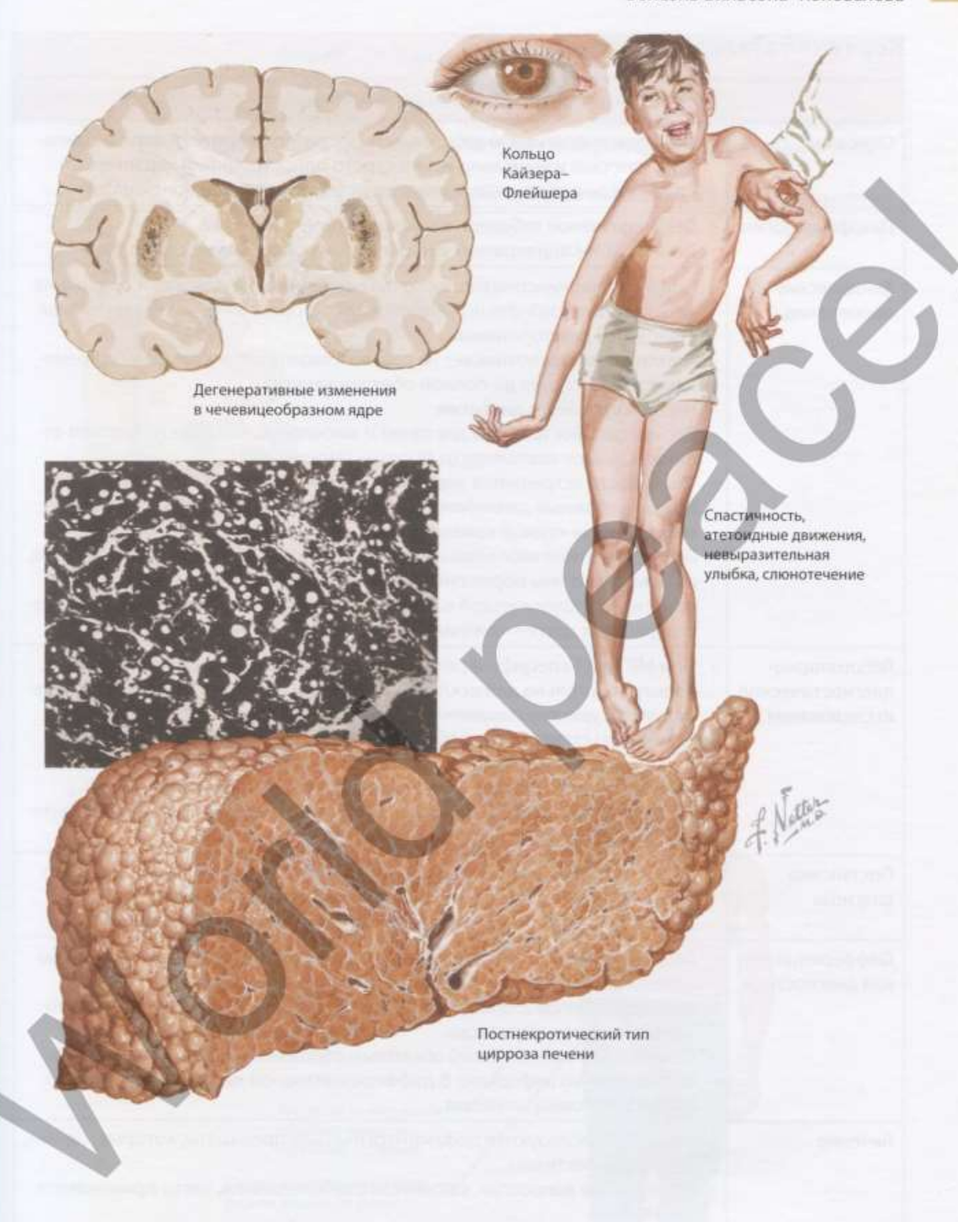
Болезнь (хорея) Гентингтона	
Лечение	• *Хорея*. Можно рассмотреть применение диазепама, клоназепама, вальпроата или нейролептиков. • *Нарушения поведения*. Используются СИОЗС, препараты вальпроевой кислоты и нейролептики. • *Психотические реакции*. Используются нейролептики, предпочтительно атипичные. • *Деменция*. Могут быть эффективны ингибиторы холинэстеразы и мемантин, однако требуются дальнейшие исследования. • *Мышечная ригидность*. Используются те же дофаминергические препараты, что и при болезни Паркинсона, однако они могут увеличивать риск развития психоза. • Необходимо *генетическое консультирование*, в рамках которого следует объяснить родственникам, что заболевание носит наследственный характер
Клиническое течение	• *Заболевание является прогрессирующим*. Ни один из видов лечения не способен повлиять на течение заболевания. • У большинства пациентов эффективна симптоматическая терапия, направленная на коррекцию двигательных расстройств



Дегенерация и атрофия хвостатого ядра и коры полушарий головного мозга, приводящие к увеличению размеров желудочков

Болезнь Вильсона–Коновалова

Болезнь Вильсона–Коновалова	
Описание	• Заболевание представляет собой нарушение обмена меди, возникающее из-за патологии выведения этого элемента из организма с помощью церулоплазмина. • Проявляется признаками паркинсонизма в сочетании с когнитивными нарушениями, а также изменениями глаз и ногтевых пластинок
Патофизиология	• Дефицит церулоплазмина со снижением выведения меди из организма. • Накопление меди в организме вызывает нарушения со стороны головного мозга, глаз, костей и ногтевых пластинок. • Наследуется по аутосомно-рецессивному типу
Клинические проявления	• Двигательные нарушения дебютируют в юношеском возрасте с мышечной ригидности и брадикинезии, сходных с таковыми при болезни Паркинсона. • Нарушение координации, дизартрия и тремор (покоя, постуральный и кинетический). • Нейропсихиатрические расстройства, включая нарушения поведения, расстройства настроения, когнитивный спад и/или психотические реакции. • Симптомы со стороны глаз, включая кольца Кайзера–Флейшера – зелено-коричневая окраска роговицы (выявляется более чем у 90% пациентов). Кроме того, возможно развитие катаракты, имеющей характерные особенности («катаракта подсолнечника»). • Скелетные нарушения, включая остеопороз
Лабораторно-диагностические исследования	• Снижение уровня церулоплазмина (более чем у 98% пациентов). • Снижение сывороточного уровня меди (более чем у 80% пациентов). • Увеличение выведения меди с мочой (примерно у 80% пациентов). • Остеопороз (примерно у 80% пациентов). • При МРТ в режиме визуализации протонной плотности выявляются отклонения в базальных ганглиях. Подобные патологические изменения у пациентов, получающих терапию, выявляются реже (в 44% случаев), тогда как у нелеченых пациентов – почти всегда
Постановка диагноза	• Диагноз ставится на основании клинической картины, подтверждается изменениями лабораторных показателей метаболизма меди, описанными выше. • Патогномоничными признаками являются изменения со стороны глаз
Дифференциальная диагностика	• *Болезнь Паркинсона* и сходные нейродегенеративные заболевания. • *Рассеянный склероз*. Может проявляться прогрессирующей атаксией, однако изменения со стороны костей, глаз и ногтевых пластинок не характерны. При рассеянном склерозе также выявляются изменения в белом веществе головного мозга, которых нет при болезни Вильсона–Коновалова
Лечение	• Используются препараты – хелаторы меди. • Некоторые специалисты предлагают лечение препаратами цинка и пиридоксина. • Используется диета с ограничением потребления меди
Клиническое течение	• Для заболевания характерно прогрессирующее течение, несмотря на уменьшение симптоматики и улучшение данных нейровизуализации на фоне терапии


Кольцо
Кайзера–
Флейшера
Дегенеративные изменения
в чечевицеобразном ядре
Спастичность,
атетоидные движения,
невыразительная
улыбка, слюнотечение
Постнекротический тип
цирроза печени
F. Netter M.D.

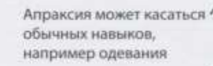
Кортикобазальная дегенерация

Кортикобазальная дегенерация	
Описание	• Нейродегенеративное заболевание, характеризующееся паркинсонизмом, который изначально имеет строго односторонний характер. • Отличительным признаком является синдром «чужой конечности»
Патофизиология	• Дегенеративное заболевание неизвестной этиологии. • Дегенерации подвержены и корковые, и подкорковые структуры
Клинические проявления	• Признаки паркинсонизма, включая мышечную ригидность и брадикинезию, которые изначально являются односторонними, но в дальнейшем становятся двусторонними. • Атаксия походки возникает на ранних стадиях заболевания и со временем прогрессирует до полной обездвиженности. • Часто встречается дисфагия. • Весьма распространены дистония и миоклонус, которые позволяют отличить данное состояние от болезни Паркинсона. • Также часто встречается апраксия конечностей. Конечность может выполнять сложные движения без произвольного контроля (так называемый синдром «чужой конечности»). • Позже к картине заболевания присоединяются когнитивные нарушения, а также симптомы поражения лобных долей. Наблюдаются нарушения памяти, но в клинической картине преобладают расторможенность, персеверации и другие признаки нарушения функции лобных долей
Лабораторно-диагностические исследования	• При МРТ и КТ специфических изменений не выявляется. Эти методы используются только для исключения других состояний, таких как гидроцефалия, сосудистое поражение и опухоли. • Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. Анализы выполняются для исключения других заболеваний, а потому включают определение уровня витамина B_{12}, церулоплазмина, тесты для оценки функции щитовидной железы и антикардиолипинового теста на сифилис
Постановка диагноза	• Диагноз ставится на основании клинической картины одностороннего паркинсонизма в сочетании с миоклонусом и апраксией. • Характерным признаком является синдром «чужой конечности»
Дифференциальная диагностика	• *Болезнь Паркинсона и сходные заболевания, особенно прогрессирующий надъядерный паралич и стриатонигральная дегенерация.* • *Нормотензивная гидроцефалия*. В дифференциальной диагностике помогает нейровизуализация. • *Повреждение лобных долей объемным образованием или в результате церебрального инфаркта*. В дифференциальной диагностике также помогает нейровизуализация
Лечение	• Нередко используются дофаминергические препараты, которые, однако, чаще неэффективны. • Для лечения депрессии, связанной с заболеванием, часто применяются СИОЗС. • Миоклонус может корректироваться бензодиазепинами, например клоназепамом

Кортикобазальная дегенерация	
Клиническое течение	• Состояние имеет прогрессирующий характер, ухудшение состояния неизбежно. Со временем экстрапирамидная симптоматика приобретает двусторонний и более симметричный характер, утяжеляя степень инвалидизации. • При прогрессировании заболевания возникают когнитивные нарушения



Контралатеральная асимметричная атрофия теменной доли





Апраксия может касаться обычных навыков, например одевания

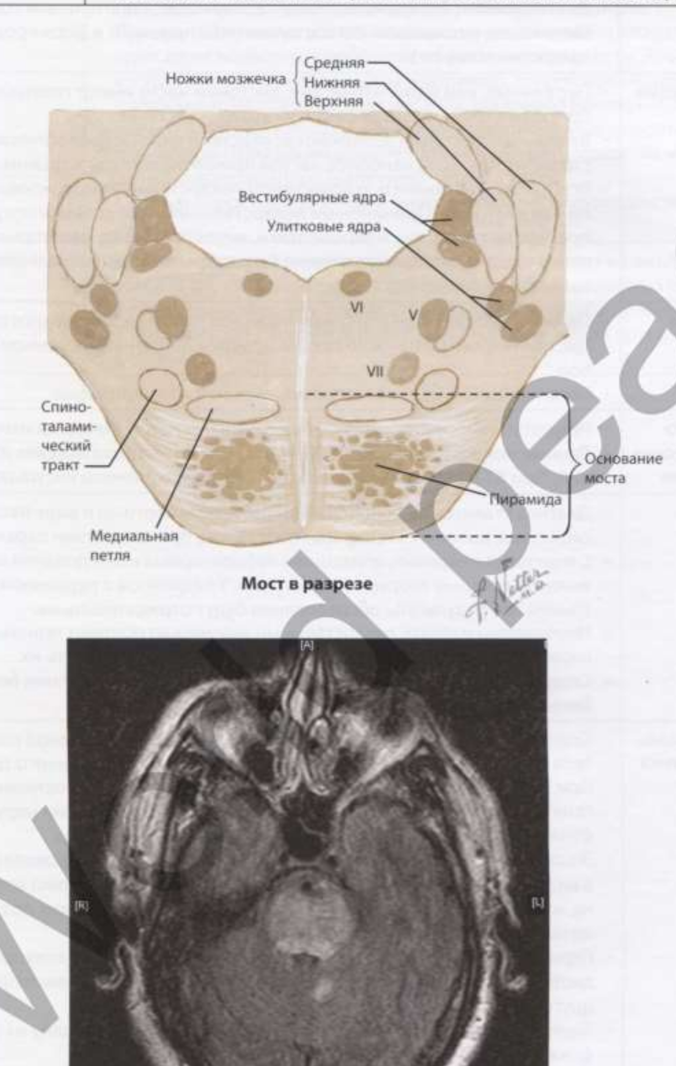
Скованное положение руки, резкие движения рукой

У пациента может возникать феномен «чужой конечности» на стороне, противоположной локализации корковой атрофии

Центральный понтинный миелинолиз

Центральный понтинный миелинолиз	
Описание	• Метаболическое заболевание, приводящее к демиелинизации, преимущественно в области моста. • Наиболее характерной причиной является быстрая коррекция гипонатриемии. • Типичные проявления – спастическая тетраплегия и бульбарный паралич
Патофизиология	• Быстрая коррекция гипонатриемии предрасполагает к развитию центрального понтинного миелинолиза, однако последний может развиваться при метаболических нарушениях даже в отсутствие их быстрой коррекции. • Демиелинизирующий процесс затрагивает белое вещество моста мозга, в меньшей степени и реже – кору полушарий головного мозга. Считается, что демиелинизация возникает вследствие осмотического повреждения
Клинические проявления	• В течение нескольких дней могут появиться мышечная слабость со спастичностью в руках и ногах, бульбарный синдром и нарушения движений глаз. • Практически всегда до развития развернутой клинической картины имеются выраженные метаболические нарушения
Лабораторно-диагностические исследования	• При МРТ выявляются демиелинизирующие изменения, наиболее выраженные в основании моста. Иногда изменения белого вещества наблюдаются выше, в полушариях головного мозга, однако в этом случае возникает подозрение на наличие других нозологий. • По результатам стандартных лабораторных исследований выявляются метаболические нарушения, возникшие до развития неврологической симптоматики, особенно гипонатриемия. К возникновению центрального понтинного миелинолиза могут также предрасполагать другие осмотические нарушения
Постановка диагноза	• Диагноз ставится на основании прогрессирующей дисфункции кортикоспинальных трактов и бульбарного паралича. • В пользу диагноза свидетельствуют признаки демиелинизации в основании моста по данным МРТ
Дифференциальная диагностика	• *Острый диссеминированный энцефаломиелит*. Быстропрогрессирующие двигательные, чувствительные и когнитивные нарушения, иногда сочетающиеся с лихорадкой, болью в голове или шее и/или эпилептическими приступами. • *Рассеянный склероз*. Рецидивирующе-ремиттирующая очаговая неврологическая симптоматика, которая может включать тетраплегию при поражении спинного мозга. Метаболические нарушения не выявляются. При МРТ определяется многоочаговое поражение. • *Стволовой инсульт*. Острое возникновение тетраплегии и стволовой дисфункции. Отсутствие предшествующих метаболических нарушений. Более острое начало, чем при центральном понтинном миелинолизе
Лечение	• Аккуратная коррекция электролитных нарушений снижает риск развития центрального понтинного миелинолиза. • Эффективного метода лечения самого процесса демиелинизации не существует. • При данном состоянии возможно улучшение, длительный поддерживающий уход и лечебная физкультура (ЛФК) позволяют восстановить бо́льшую часть функций

Центральный понтинный миелинолиз	
Клиническое течение	• Состояние прогрессирует несколько дней, после чего в течение нескольких недель или месяцев происходит восстановление некоторых функций



Мост в разрезе

Центральный понтинный миелинолиз: при МРТ выявляется гиперинтенсивный сигнал от моста. На анатомической схеме видны структуры, вовлеченные в патологический процесс

Дистония

Дистония	
Описание	• Двигательное расстройство, характеризующееся длительным сохранением мышц в сокращенном состоянии, что приводит к формированию патологических поз
Патофизиология	• Первичные, или идиопатические, дистонии часто имеют генетическую природу. Структурный дефект при этом отсутствует. • Вторичные дистонии возникают вследствие ряда неврологических расстройств, при этом наиболее частой причиной являются травмы. • Всегда следует помнить о возможном лекарственно-индуцированном генезе дистонии. Причинными лекарственными средствами могут быть препараты леводопы, нейролептики, метоклопрамид, некоторые антиконвульсанты, а также некоторые блокаторы медленных кальциевых каналов
Клинические проявления	• Патологические позы с перекручиванием головы или конечностей. • Дистонические позы часто провоцируются движением, письмом и ходьбой. • Пораженные мышцы зачастую подвергаются гипертрофии
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты лабораторных исследований без патологических изменений. • Данные нейровизуализации обычно также без патологических изменений. При КТ и МРТ могут выявляться опухоли, признаки инсульта и травм
Постановка диагноза	• Диагноз ставится на основании клинической картины в виде патологической позы, вызванной сокращением мышц, при отсутствии параличей. • С помощью нейровизуализации и лабораторных исследований можно выявить причину вторичной дистонии. У пациентов с первичной дистонией все результаты обследования будут отрицательными. • Необходимо изучить лекарственный анамнез на предмет приема препаратов, перечисленных выше, и по возможности отменить их. • Следует проверить уровень церулоплазмина для исключения болезни Вильсона–Коновалова
Дифференциальная диагностика	• *Спастичность*. Скованность в одной конечности или в одной половине тела может возникать из-за повреждения кортикоспинального тракта. При этом также выявляются патологические рефлексы и нарушение двигательной активности в пораженных мышцах. При дистонии нарушение функции кортикоспинального тракта выявляется не всегда. • *Эпилептические приступы*. Тонические судороги могут проявляться в виде перекручивания тела. Однако подобная симптоматика эпизодична, и при неврологическом осмотре стойких патологических поз и повышения мышечного тонуса не отмечается. • *Пароксизмальная дистония*. Представляет собой редкую эпизодическую дистонию, лечение которой проводится с помощью карбамазепина или других антиконвульсантов. • *Тортиколлис*. Торсионная дистония представляет собой одну из форм фокальной дистонии

Дистония	
Лечение	• При фокальных дистониях часто применяется введение ботокса. Для многих пациентов это терапия выбора, однако выполнять данную процедуру должен квалифицированный и опытный специалист. • При дистонии могут использоваться лекарственные препараты, однако один из их возможных побочных эффектов – сонливость. Эффективны антихолинергические средства (например, тригексифенидил), антиспастические препараты (миорелаксанты, например баклофен), бензодиазепины (например, клоназепам), дофаминергические препараты (например, комбинация карбидопа/леводопа [Синемет]), средства, истощающие запасы катехоламинов (например, тетрабеназин). • С целью коррекции дистоний также исследуется глубокая стимуляция мозга
Клиническое течение	• У большинства пациентов отмечается хороший ответ на инъекции ботокса. В случае неэффективности данного метода возможно применение новых лекарственных препаратов или хирургическое лечение. • У большинства пациентов наблюдается ограниченное прогрессирование *симптомов*

Подозрение на наличие дистонии
- Стойкое или эпизодическое повышение мышечного тонуса
- Патологическая поза
- Отсутствие чувствительных нарушений
- Отсутствие нарушений сознания

Анамнез и обследование
- Узнать о наличии эпизодических или стойко сохраняющихся симптомов
- Исследовать позу, мышечный тонус, включая наличие деформирующей позы
- Осмотреть пациента на предмет наличия гипертрофии мышц
- Осмотреть пациента на предмет наличия признаков поражения пирамидного тракта (спастичность)
- Осмотреть пациента на предмет наличия очаговой фазной активности (эпилептическая активность)

Дистония
- Патологически измененный мышечный тонус
- Отсутствие признаков поражения пирамидного тракта
- Обычно отсутствие фазной активности
- Сопутствующее сокращение (коконтракция) мышц-антагонистов

Спастичность
- Повышение мышечного тонуса в одной половине тела
- Признаки поражения пирамидного тракта
- Нарушение двигательной функции в пораженной конечности(-ях)

Парциальные эпилептические приступы
- Простые парциальные приступы – фазное сокращение одной или нескольких конечностей
- Адверсивные приступы – могут выглядеть как перекручивание шеи или всего тела

Дистонии

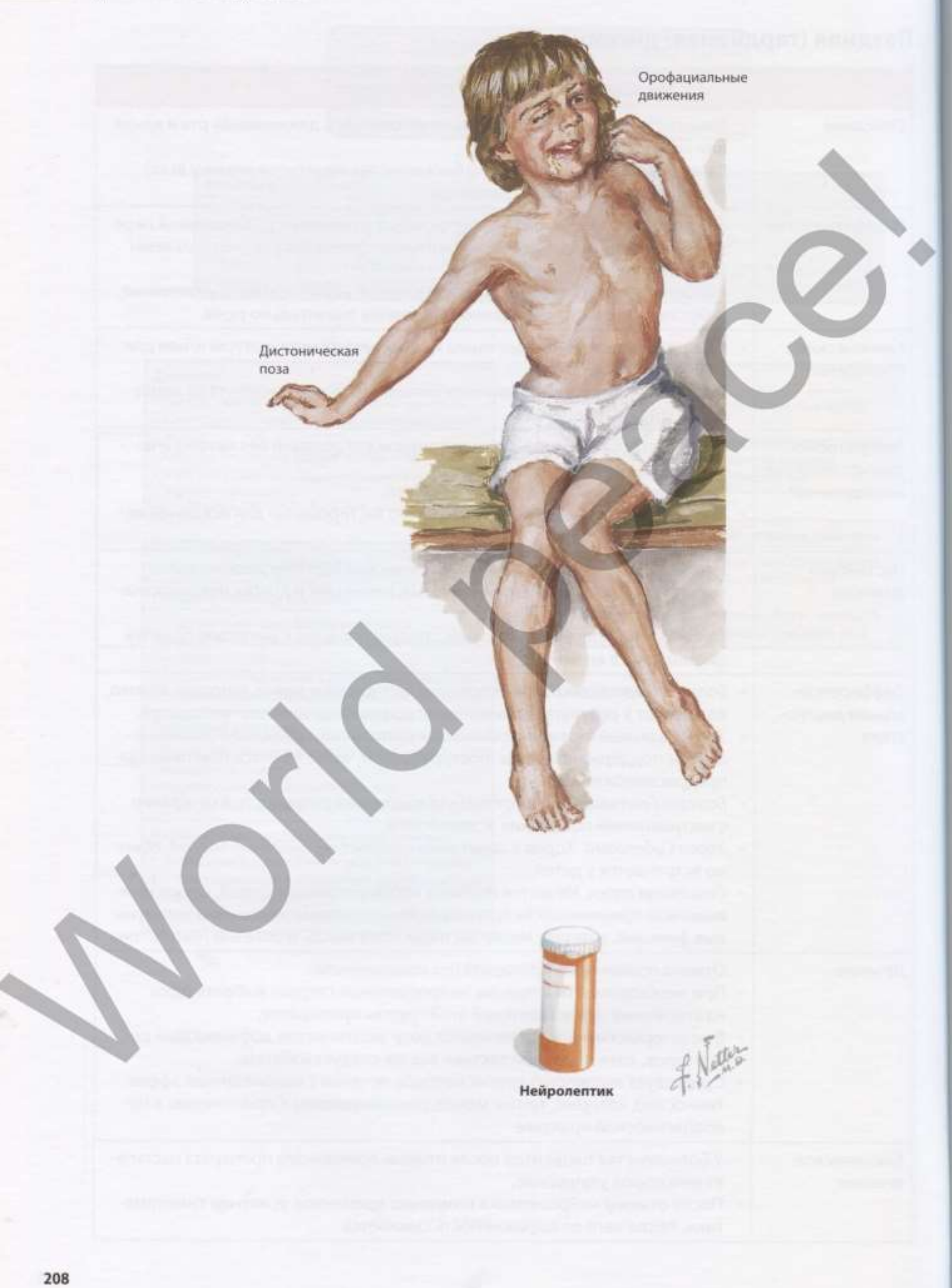
Генерализованная дистония
- Перекручивающее сокращение, часто асимметричное, приводящее к формированию патологической позы
- Подавление рефлексов в сокращенных мышцах
- Сопутствующее сокращение мышц-антагонистов

Фокальная дистония
- Фокальное или сегментарное повышение мышечного тонуса
- Формирование патологических поз
- Тортиколлис как проявление фокальной дистонии

Пароксизмальная дистония (и дискинезия)
- Эпизодическое повышение мышечного тонуса с возникновением в конечности закручивающих или резких движений
- Сопутствующее сокращение мышц-антагонистов

Поздняя (тардивная) дискинезия

Поздняя (тардивная) дискинезия	
Описание	• Двигательное расстройство с повторяющимися движениями рта и языка или конечностей. • Развитие данной дискинезии у большинства пациентов (но не у всех) связано с приемом нейролептиков
Патофизиология	• В основе у большинства пациентов лежат изменения дофаминовой передачи с вовлечением базальных ганглиев, однако могут быть поражены и другие пути. • Наиболее частой причиной является прием нейролептиков. Атипичные нейролептики вызывают данное состояние значительно реже
Клинические проявления	• Повторяющиеся движения языка и мимической мускулатуры и/или движения конечностей. • Эти движения могут подавляться волевым усилием пациента на короткий промежуток времени
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • Результаты КТ и МРТ – без особенностей. • Необходимо проведение генетического тестирования для исключения болезни Гентингтона
Постановка диагноза	• Диагноз ставится на основании клинической картины дискинезий. • Отсутствие признаков паркинсонизма, деменции и других неврологических расстройств. • Факт приема препарата, который предрасполагает к развитию поздней дискинезии, в анамнезе
Дифференциальная диагностика	• *Болезнь Паркинсона.* Может проявляться дискинезиями, которые, однако, возникают в результате применения дофаминергических препаратов. • *Эссенциальный тремор*. Тремор при выполнении движений (кинетический) и поддержании позы (постуральный). Часто имеется генетическая предрасположенность. • *Болезнь Гентингтона*. Хорея и/или мышечная ригидность в сочетании с нарушениями поведения и деменцией. • *Хорея Сиденгама*. Хорея в сочетании с ревматической лихорадкой, обычно встречается у детей. • *Сенильная хорея*. Нечастая причина хореи у пожилых людей. Отсутствие анамнеза применения нейролептиков и отсутствие ухудшения когнитивных функций, которые могли бы навести на мысль о болезни Гентингтона
Лечение	• Отмена причинного препарата (по возможности). • При необходимости в приеме нейролептиков следует выбрать один из атипичных представителей этой группы препаратов. • В некоторых случаях увеличивают дозу антагонистов дофаминовых рецепторов, хотя подобной тактики все же следует избегать. • Существует множество других методов лечения с недоказанной эффективностью, которые, тем не менее, рекомендованы к применению в неврологической практике
Клиническое течение	• У большинства пациентов после отмены причинного препарата наступает некоторое улучшение. • После отмены нейролептика возможно временное усиление симптоматики, после чего ее выраженность снижается


Орофациальные движения
Дистоническая поза
Нейролептик
F. Netter M.D.
World peace!

Атетоз, хорея, баллизм

Атетоз, хорея, баллизм	
Атетоз и хорея	
Описание	• Непроизвольные движения конечностей, односторонние или двусторонние. • Данные состояния рассматриваются вместе, так как они входят в единый континуум симптоматики
Патофизиология	• Поражение базальных ганглиев, как структурное, так и дегенеративное. • Наиболее частые причины – объемные образования, церебральные инфаркты и генетические дефекты
Клинические проявления	• *Атетоз*. Медленные извивающиеся непроизвольные движения. • *Хорея*. Более быстрые движения пальцев и конечностей. • В зависимости от этиологии возможно наличие других проявлений. • *Сенильная хорея*. Хорея без сопутствующих проявлений у пожилых людей. • *Хорея Сиденгама*. Хорея, возникающая после стрептококковой инфекции, в сочетании с нарушениями поведения
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • При МРТ и КТ патологии обычно не выявляется, хотя у пациентов с односторонней симптоматикой может определяться очаг структурного поражения (церебральный инфаркт, кровоизлияние, опухоль, инфекционный процесс или сосудистая мальформация) в базальных ганглиях
Постановка диагноза	• Диагноз ставится на основании клинической картины – наличие медленных извивающихся или более быстрых движений либо их комбинации. • При двусторонней симптоматике атетоз и хорея, скорее всего, являются идиопатическими или генетически обусловленными. • Односторонняя симптоматика чаще вызвана структурным поражением. При остром начале наиболее вероятны церебральный инфаркт или кровоизлияние
Дифференциальная диагностика	• *Эссенциальный тремор*. Тремор при движении (кинетический) и поддержании положения (постуральный), визуально легко отличимый от хореи. • *Парциальные эпилептические приступы*. Очаговые резкие движения со стереотипным паттерном, обычно менее сложные по составу, чем движения при атетозе и хорее
Лечение	• Часто используются нейролептики. Могут применяться как атипичные, так и типичные препараты. • В некоторых случаях назначаются лекарственные средства, истощающие запасы дофамина (например, резерпин). • Могут использоваться бензодиазепины и другие седативные препараты. • У некоторых пациентов эффективным оказывается габапентин. • Другой группе пациентов помогает тетрабеназин
Клиническое течение	• Прогноз зависит от причины. Сенильная хорея медленно прогрессирует. Некурабельные структурные поражения вызывают стойкую, не прогрессирующую хорею. Выраженность хореи, возникшей на фоне церебрального инфаркта или кровоизлияния, обычно постепенно уменьшается, однако в большинстве случаев присутствует стойкая неврологическая симптоматика

Атетоз, хорея, баллизм	
Баллизм (гемибаллизм)	
Описание	• Махательные непроизвольные движения конечностями. • Наиболее частым вариантом является гемибаллизм, т.е. односторонний баллизм
Патофизиология	• Поражение субталамического ядра, чаще всего в результате церебрального инфаркта
Клинические проявления	• Непроизвольные быстрые движения конечностями с одной стороны тела. • Часто характеризуется острым началом. • Данный вид гиперкинезов приводит к инвалидизации. Пациент может получить травму при ударе о бортики кровати
Лабораторно-диагностические исследования	• При МРТ может быть выявлен очаг поражения в субталамическом ядре, при этом локализация в области других базальных ганглиев редко вызывает гемибаллизм. • По результатам стандартных лабораторных исследований – норма или неспецифичные отклонения
Постановка диагноза	• Диагноз ставится на основании клинической картины. Единственной задачей является уточнение этиологии поражения. • При нейровизуализации возможно выявление зоны инфаркта в области субталамического ядра
Дифференциальная диагностика	• В случае четкого одностороннего нарушения (гемибаллизм) круг дифференциальной диагностики невелик. • *Парциальные эпилептические приступы.* Резкие движения конечностей одной половины тела могут быть редким проявлением простых парциальных эпилептических приступов
Лечение	• Часто используются нейролептики, как типичные, так и атипичные. • В некоторых случаях применяется габапентин. • Могут назначаться седативные препараты, например бензодиазепины, но не в качестве терапии первой линии
Клиническое течение	• Выраженность гемибаллизма, возникшего на фоне очага инфаркта в субталамическом ядре, обычно уменьшается вне зависимости от проводимой терапии. Как правило, лечение не оказывает особого влияния на полноту восстановления неврологических функций, а скорее применяется для улучшения состояния пациента и успокоения семьи

Миоклонус

Миоклонус	
Описание	• Короткие отрывистые подергивания всего тела или его части. • Миоклонус (или миоклония) не влияет на когнитивные функции, тогда как причина самого возникновения миоклонуса может влиять
Патофизиология	• Существует множество возможных причин. • В условиях больничного стационара генерализованный миоклонус обычно является следствием метаболических нарушений (возникающих, например, при печеночной или почечной недостаточности), эпизода гипоксии. • В амбулаторных условиях наиболее частыми причинами являются эссенциальный миоклонус или ювенильная миоклоническая эпилепсия
Клинические проявления	• *Постаноксический миоклонус*. Подергивание тела в течение нескольких часов после серьезного эпизода аноксии, например при остановке сердечной деятельности и дыхания. Миоклонус может быть синхронным и асинхронным. Подергивания изолированы, между ними наблюдаются большие интервалы. Когнитивные функции сильно нарушены. Миоклонус может сохраняться даже после улучшения психического состояния. • *Ювенильная миоклоническая эпилепсия*. Миоклонус в сочетании с генерализованными эпилептическими приступами. • *Эссенциальный миоклонус*. Редко встречающееся заболевание, характеризующееся многоочаговыми подергиваниями без сопутствующей неврологической симптоматики, иногда у родственников пациента выявляются фокальные дистонии. Миоклонус исчезает во время сна. Положительный семейный анамнез имеется не у всех пациентов. • *Метаболический миоклонус*. У пациентов с почечной или печеночной недостаточностью иногда возникает генерализованный или мультифокальный миоклонус, который может быть положительным (при наличии подергиваний) и отрицательным (при внезапной утрате мышечного тонуса на фоне удерживания положения конечности)
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • По данным нейровизуализации у пациентов с ювенильным миоклонусом, ювенильной миоклонической эпилепсией и метаболическим миоклонусом патологии не выявляется. У пациентов с аноксическим миоклонусом результаты нейровизуализации могут быть нормальными, однако возможно проявление аноксических изменений, например нарушения дифференциации серого и белого вещества полушарий и отека. • Иногда для исключения эпилептического генеза миоклонуса проводится ЭЭГ
Постановка диагноза	• Диагноз ставится на основании клинической картины, предпочтительно лично зафиксированной врачом, а не выясненной при сборе анамнеза. • Выполняется обследование на предмет наличия других нарушений двигательной сферы

Миоклонус	
Дифференциальная диагностика	• *Астериксис*. Неритмические подергивания (хлопающий тремор) на фоне понижения тонуса мышц и неспособности поддерживать позу, иногда повторяющегося характера. Часто возникает при заболеваниях печени и является формой отрицательного миоклонуса. • *Миоклонические эпилептические приступы*. Миоклонус может сочетаться с эпилептическими приступами; например, подобная картина наблюдается при ювенильной миоклонической эпилепсии. Дифференциальная диагностика основана на таких характерных чертах, как дебют заболевания в молодом возрасте, сочетание эпилептических приступов и миоклонуса и специфический паттерн ЭЭГ
Лечение	• Для коррекции используется множество лекарственных препаратов, включая бензодиазепины, барбитураты, вальпроат и леветирацетам
Клиническое течение	• Прогноз зависит от этиологии. • Состояние при аноксическом миоклонусе обычно постепенно улучшается, однако у многих пациентов миоклонус сохраняется даже после восстановления когнитивных функций. Это может стать существенным препятствием для двигательной реабилитации. • Ювенильная миоклоническая эпилепсия является неизлечимым заболеванием, требующим пожизненной терапии. • Эссенциальный тремор также требует пожизненной терапии, но обычно не приводит к выраженной инвалидизации, связанной с нарушением функции нервной системы

Эссенциальный миоклонус

Обычно имеет мультифокальное распространение, часто характеризуется наличием семейного анамнеза. Эссенциальный миоклонус обычно провоцируется произвольными движениями, возникая в виде отдельного подергивания конечности (кинетический миоклонус). Симптоматика появляется после достижения 20-летнего возраста и часто сопровождается тремором, дистонией и другими двигательными расстройствами

Постаноксический миоклонус

Спровоцировать подобный миоклонус, проявляющийся подергиваниями в разных частях тела, может ряд различных стимулов, например свет, звук и прикосновение

5 Эпилептические приступы

Эпилептические приступы: общая информация

Эпилептические приступы: общая информация	
Генерализованные	• Генерализованные эпилептические приступы начинаются из глубинных отделов головного мозга, и практически одновременно в процесс вовлекаются полушария головного мозга. • Эпилептическая активность может вовлекать одну область мозга больше, чем другую, например преимущественно лобную долю
Парциальные	• Парциальные эпилептические приступы начинаются из коркового очага. Обратите внимание, что очаг не всегда выявляется с помощью нейровизуализации и не всегда вызывает изменения по данным ЭЭГ с регистрацией с поверхности волосистой части головы
Генерализованные эпилептические приступы	**Признаки**
Абсанс	• Эпизодическая потеря реакций, не сопровождающаяся выраженной двигательной активностью. • Аура, постиктальная спутанность и сонливость отсутствуют. • По данным ЭЭГ выявляются комплексы «пик-волна» с частотой 3 комплекса в секунду. • Заболевание дебютирует в детстве, в некоторых случаях приступы могут сохраняться во взрослом возрасте. • Примерно у 40% пациентов также возникают генерализованные тонико-клонические эпилептические приступы
Генерализованные тонико-клонические эпилептические приступы	• Развернутые двигательные приступы с напряжением (тоническая фаза) и дрожанием (клоническая фаза). • Во время эпилептического приступа реакции пациентов отсутствуют; после приступа возникают постиктальная спутанность и часто сонливость. • По данным ЭЭГ выявляются пик-волновые разряды с различной частотой. Чаще всего картина ЭЭГ при записи во время приступа искажена сокращениями мышц и артефактами движения
Миоклонические эпилептические приступы	• Отрывистые резкие движения, при которых не происходит нарушения сознания, в сочетании с генерализованными эпилептическими приступами. • При ЭЭГ обычно выявляются быстрые (4–5 в секунду) комплексы «пик-волна»
Парциальные эпилептические приступы	**Признаки**
Простые парциальные эпилептические приступы	• Наиболее частая картина – очаговое подергивание одной конечности или одной половины тела. Нарушения сознания не возникает. • При ЭЭГ выявляются очаговые пики над контралатеральным полушарием

Генерализованные эпилептические приступы	Признаки
Сложные парциальные эпилептические приступы	• Для сложных парциальных эпилептических приступов характерно нарушение сознания с двигательной активностью или без нее. • По данным ЭЭГ выявляются очаговые пики над лобными и височными долями. Некоторые очаги располагаются слишком глубоко, в связи с чем их не удается идентифицировать без использования глубинных или субдуральных ленточных электродов
Вторично-генерализованные эпилептические приступы	• Очаговая эпилептическая активность может распространяться дальше и вовлекать оставшиеся области головного мозга. Это называется вторичной генерализацией, в связи с тем что электрическая активность начинается в очаге и затем генерализуется. В этом заключается отличие приступов данного вида от первично-генерализованных эпилептических приступов, при которых вовлечение всей массы головного мозга происходит с самого начала
Дифференциальная диагностика эпилептиформных приступов и эпилепсии	• *Эпилептиформный приступ* – однократный эпизод. • *Эпилепсия* представляет собой серийные рецидивирующие неспровоцированные эпилептические приступы. Не у всех пациентов с эпилептиформными приступами имеется эпилепсия, в первом случае приступ либо однократный, либо спровоцирован каким-либо событием (например, ЧМТ или алкогольным абстинентным синдромом)

Эпилептические приступы
По характеру начала делятся на генерализованные или парциальные

Генерализованные эпилептические приступы
У приступа есть централизованный генератор, начало приступа с двустороннего вовлечения полушарий головного мозга

- **Абсансные приступы**
  - Отсутствие реакций без изменения мышечного тонуса
  - Возможны автоматизмы
- **Генерализованные тонико-клонические приступы**
  Генерализованные тонические и/или клонические движения
- **Миоклонические приступы**
  Подергивание конечностей, часто в сочетании с эпилептическими приступами других типов
- **Инфантильные спазмы**
  - Генерализованное сгибание туловища у грудных детей
  - Характерный ЭЭГ-паттерн

Парциальные эпилептические приступы
Приступ начинается с разрядов в очаге, который может располагаться в любом отделе головного мозга

- **Простые парциальные приступы**
  Очаговая двигательная активность или чувствительные симптомы без нарушений сознания
- **Сложные парциальные приступы**
  Нарушение сознания, чаще всего в сочетании с автоматизмами
- **Вторично-генерализованные тонико-клонические приступы**
  Парциальный эпилептический приступ переходит в генерализованный

Проявления эпилептических приступов

Проявления эпилептических приступов	
Аура	• Включает симптомы, являющиеся предвестниками начала эпилептического приступа. • Вероятнее всего, отражает наиболее раннюю фазу патологической синхронной эпилептиформной активности. • Чаще всего аура носит чувствительный характер, включая дизестезии или положительные зрительные феномены
Тоническая активность	• Скованность конечностей с одной или обеих сторон тела при генерализованном приступе. • Может сопровождаться клонической активностью
Клоническая активность	• Ритмическое дрожание конечностей одной или обеих половин тела. • Иногда может предшествовать тонической фазе эпилептического приступа
Миоклоническая активность	• Отрывистые подергивания без нарушения сознания. • Миоклонус может быть фокальным, мультифокальным или генерализованным. • Миоклонус может сопровождаться или не сопровождаться проявлениями эпилептической активности
Утрата сознания	• Характерна для пациентов с генерализованными эпилептическими приступами всех типов. • Нарушения сознания во время кратковременных приступов миоклонуса не происходит, но при наличии сопутствующих эпилептических приступов оно возможно. • *Простые парциальные приступы* не сопровождаются нарушением сознания, очаги обычно располагаются в лобных, теменных или затылочных областях. • Особенностью *сложных парциальных приступов* является нарушение сознания, при этом очаги, вызывающие приступы, обычно располагаются в височной и теменной долях
Автоматизмы	• Автоматические стереотипные движения, возникающие у некоторых пациентов с абсансами или парциальными эпилептическими приступами. • *Простые автоматизмы* включают причмокивание губами, жевание, моргание, собирание одежды в складку или аналогичные движения в воздухе. • *Сложные автоматизмы* встречаются чаще при сложных парциальных эпилептических приступах, чем при абсансной эпилепсии
Постиктальные симптомы	• Спутанность, заторможенность, сонливость, а в некоторых случаях ажитация, возникающие после приступа, т.е. в постиктальном периоде. • Отсутствие постиктальных симптомов характерно для абсансных приступов и часто отмечается при псевдосудорогах (психогенных неэпилептических приступах)



Помогите человеку лечь и поверните его на бок, чтобы избежать аспирации

Пациент может бессознательно продолжать выполняемую до начала приступа деятельность

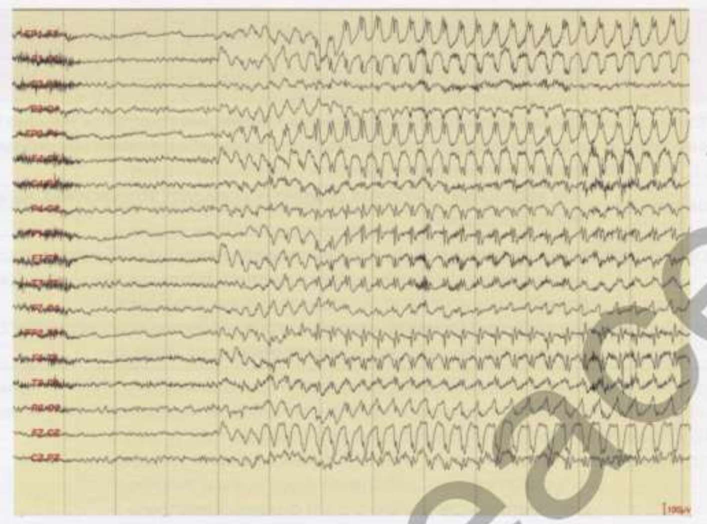
Повторяющиеся движения, выглядящие как целенаправленные, например одевание и раздевание или неловкое застегивание пуговиц

Движение по типу скатывания пилюль (счета монет)

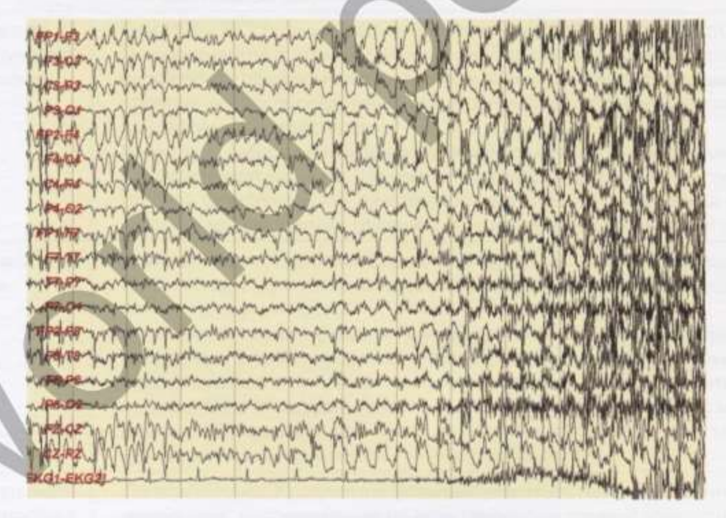
Генерализованные эпилептические приступы

Генерализованные эпилептические приступы	
Описание	• Характеризуется вовлечением всей коры головного мозга. Приступ может быть изначально генерализованным или трансформироваться в генерализованный после первично-очагового начала
Патофизиология	• При генерализованном эпилептическом приступе происходит вовлечение всей коры головного мозга. • При *первично-генерализованных приступах* вся кора вовлекается в патологический процесс с самого начала приступа. • *Вторично-генерализованные приступы* начинаются как парциальные, после чего эпилептиформная активность распространяется на весь объем коры головного мозга
Клинические проявления	• В интериктальном периоде по данным неврологического обследования патологии не выявляется, если только причиной эпилепсии не выступает структурный дефект, например объемное образование, церебральный инфаркт, инфекционный процесс, гипоксическое поражение и др. • Наиболее частые виды генерализованных приступов: • генерализованные тонико-клонические приступы; • абсансные приступы; • миоклонические приступы; • инфантильные спазмы
Лабораторно-диагностические исследования	• При МРТ и КТ у большинства пациентов патологии не выявляется. Патологические признаки при нейровизуализации с большей долей вероятности обнаруживаются при наличии отклонений по данным неврологического обследования или в случае вторично-генерализованных эпилептических приступов. • Результаты лабораторных исследований без патологических изменений; однако следует помнить, что причиной эпилептиформных приступов могут быть метаболические расстройства, включая патологические уровни натрия, кальция, магния, глюкозы, нарушение функции печени и почек
Постановка диагноза	• Диагноз ставится на основании клинической картины, включающей тонико-клоническую активность или абсанс (потеря реакций при сохранении мышечного тонуса). • В интериктальном периоде по данным ЭЭГ может не быть отклонений, однако эпилептиформная активность обычно возникает в начале приступа, а после него (в постиктальном периоде) могут выявляться подавление и замедление электрической активности головного мозга. Картина ЭЭГ при записи во время приступа искажается артефактами сокращения мышц и движения
Дифференциальная диагностика	• *Псевдосудороги*. У пациентов может наблюдаться генерализованное подергивание, напоминающее по виду генерализованный эпилептический приступ, но связанное с нарушением активности головного мозга. Отсутствие реакций без двигательной активности, напоминающее абсансный приступ, также может развиваться в рамках псевдосудорог. • *Сложный парциальный эпилептиформный приступ*. Отсутствие реакций без двигательной активности или потери мышечного тонуса может отмечаться в рамках сложного парциального эпилептиформного приступа и напоминать по проявлениям эпилептический абсансный приступ

Генерализованные эпилептические приступы	
Лечение	• При генерализованных эпилептических приступах эффективно множество лекарственных препаратов. • При генерализованных тонико-клонических приступах обычно применяют фенитоин, карбамазепин или вальпроат, а также некоторые новые антиконвульсанты. • При абсансных приступах обычно используют этосуксимид, вальпроат или ламотриджин
Клиническое течение	• У большинства пациентов при приеме антиконвульсантов и соблюдении мер предосторожности удается достичь контроля эпилептических приступов. • Достичь контроля при вторично-генерализованных приступах сложнее, чем при первично-генерализованных



Абсансный эпилептический приступ: ритмические разряды по типу «пик-волна» с частотой 3 комплекса в секунду, характерные для абсансного приступа – формы первично-генерализованной эпилепсии

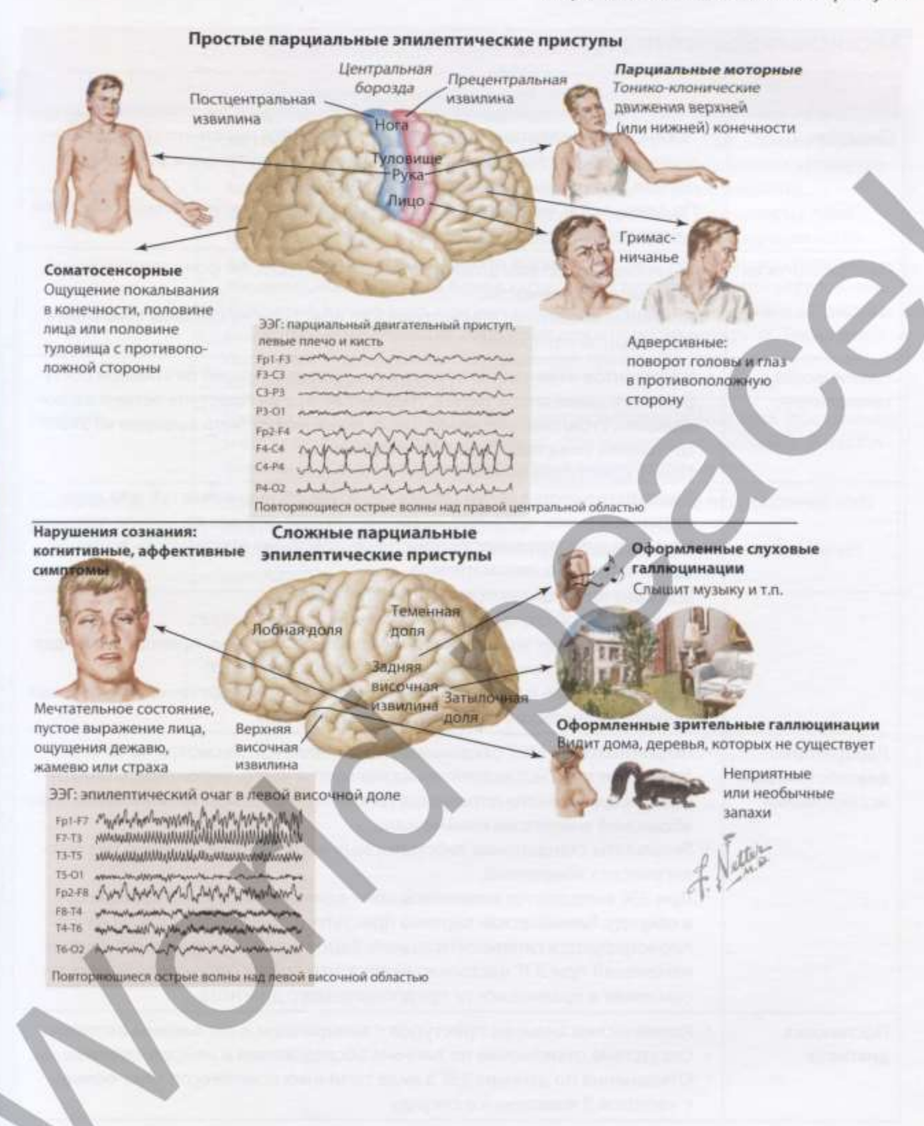


Генерализованный тонико-клонический эпилептический приступ: быстрые разряды «полипик-волна» у пациента с генерализованным тонико-клоническим эпилептическим приступом

Парциальные эпилептические приступы

Парциальные эпилептические приступы	
Описание	• Эпилептические приступы, начинающиеся из четко определенного очага. • Эпилептическая активность вовлекает только часть головного мозга, по крайней мере в самом начале
Патофизиология	• У пациента с парциальными приступами может быть один или несколько очагов эпилептиформной активности. • Некоторые очаги формируются в области локализации структурных поражений, включая опухоли, аномалии развития, гамартомы, аномалии нейрональной миграции, сосудистые аномалии, церебральные инфаркты, инфекционные процессы, травматические повреждения, мезиальный височный склероз и др. • Очаги также могут быть обусловлены аномалиями кольцевых связей, подтвердить наличие которых невозможно даже с помощью микроскопического исследования
Клинические проявления	• Могут иметь разнообразные клинические проявления. К основным относятся простые и сложные парциальные приступы, причем последние отличаются фактом нарушения сознания: • *Простые парциальные эпилептические приступы* характеризуются очаговыми чувствительными или двигательными проявлениями, включая дизестезии, тряску, повороты, перекруты или формирование дистонических поз. • Для *сложных парциальных эпилептических приступов* характерно нарушение сознания, часто в сочетании с автоматизмами. Подобные приступы могут напоминать абсансные, но включать более сложные автоматизмы
Лабораторно-диагностические исследования	• Вероятность обнаружения отклонений по данным МРТ и КТ при парциальных эпилептических приступах выше, чем при генерализованных. МРТ является наиболее чувствительным методом исследования в отношении структурных поражений. Мезиальный височный склероз – трудно диагностируемая патология, для обнаружения которой требуется прицельный анализ данных нейровизуализации. • Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • При парциальных приступах при ЭЭГ обычно определяются отклонения, хотя у некоторых пациентов с глубоким расположением очага относительно поверхности волосистой части головы в интериктальном периоде (а иногда и во время приступа) показатели ЭЭГ могут быть в норме
Постановка диагноза	• Диагноз ставится на основании клинической картины в сочетании с отклонениями по данным ЭЭГ во время приступа или в интериктальном периоде. • Выявление патологии при нейровизуализации можно считать еще одним доказательством в пользу диагноза, хотя сами по себе эти методы при парциальных эпилептических приступах не являются диагностическими. • Результаты стандартных лабораторных исследований обычно без патологических изменений

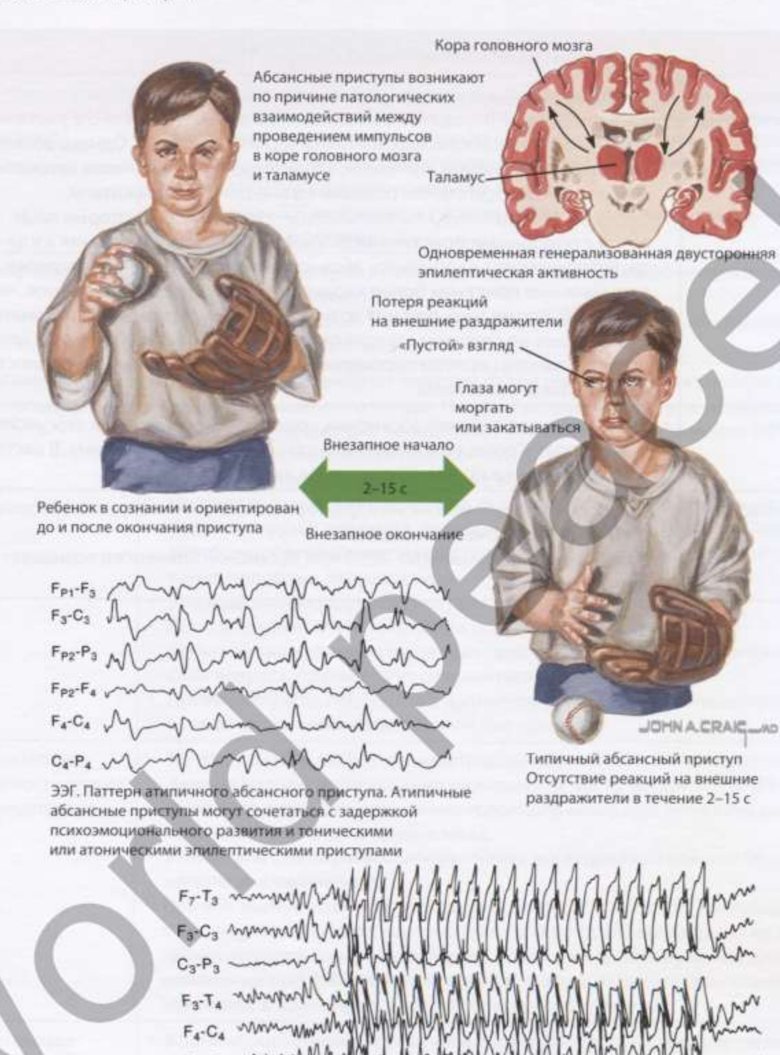
Парциальные эпилептические приступы	
Дифференциальная диагностика	• *Абсансные эпилептические приступы.* Эпизоды замирания взгляда при абсансах могут быть ошибочно приняты за сложные парциальные эпилептические приступы. • *Дистония.* Двигательные расстройства, например дистония и дискинезии, могут быть ошибочно приняты за парциальные эпилептические приступы
Лечение	• Для устранения парциальных эпилептических приступов используется широкий спектр лекарственных препаратов, которые описаны в разделах, посвященных простым и сложным парциальным приступам. • Некоторым пациентам с парциальными эпилептическими приступами и невозможностью адекватного медикаментозного контроля симптоматики показано хирургическое вмешательство
Клиническое течение	• У большинства пациентов удается достичь контроля над приступами с помощью лекарственной терапии. • Добиться этой цели при парциальных эпилептических приступах сложнее, чем при генерализованных


Простые парциальные эпилептические приступы
Центральная борозда
Прецентральная извилина
Постцентральная извилина
Нога
Туловище
Рука
Лицо
Парциальные моторные
Тонико-клонические движения верхней (или нижней) конечности
Гримасничанье
Соматосенсорные
Ощущение покалывания в конечности, половине лица или половине туловища с противоположной стороны
ЭЭГ: парциальный двигательный приступ, левые плечо и кисть
Fp1-F3
F3-C3
C3-P3
P3-O1
Fp2-F4
F4-C4
C4-P4
P4-O2
Повторяющиеся острые волны над правой центральной областью
Адверсивные: поворот головы и глаз в противоположную сторону
Нарушения сознания: когнитивные, аффективные симптомы
Сложные парциальные эпилептические приступы
Оформленные слуховые галлюцинации
Слышит музыку и т.п.
Лобная доля
Теменная доля
Задняя височная извилина
Затылочная доля
Верхняя височная извилина
Мечтательное состояние, пустое выражение лица, ощущения дежавю, жамевю или страха
Оформленные зрительные галлюцинации
Видит дома, деревья, которых не существует
Неприятные или необычные запахи
ЭЭГ: эпилептический очаг в левой височной доле
Fp1-F7
F7-T3
T3-T5
T5-O1
Fp2-F8
F8-T4
T4-T6
T6-O2
Повторяющиеся острые волны над левой височной областью
F. Netter M.D.

Абсансные эпилептические приступы

Абсансные эпилептические приступы	
Описание	• Абсансные эпилептические приступы являются первично-генерализованными приступами, характеризующимися отсутствием реакций без потери постурального мышечного тонуса. • По данным ЭЭГ выявляются типичные комплексы «пик-волна» с частотой 3 комплекса в секунду
Патофизиология	• Абсансные приступы возникают идиопатически, на фоне генетической предрасположенности. • Истинные абсансные эпилептические приступы не связаны с наличием структурной патологии
Клинические проявления	• У пациентов отмечаются эпизоды отсутствия реакций без потери постурального мышечного тонуса. Пациент во время приступа остается в положении стоя, смотрит на что-либо, но не может быть выведен из этого состояния, пока приступ не закончится. • Перед приступом никакой ауры не возникает. • Часто встречаются автоматизмы, включая облизывание губ или перебирание в руках предмета, который пациент держал до начала приступа. Чем больше длительность приступов, тем выше вероятность возникновения подобных автоматизмов. • Эпизоды провоцируются гипервентиляцией. • Постиктальной спутанности или сонливости не бывает. • Дебют абсансных эпилептических приступов обычно приходится на детский возраст, но они могут сохраняться и у взрослых. • Примерно у 40% пациентов в дальнейшем возникают генерализованные тонико-клонические эпилептические приступы
Лабораторно-диагностические исследования	• По данным КТ и МРТ отклонений не выявляется. Несмотря на то что данные методы исследования назначаются часто, вероятность обнаружения структурного поражения головного мозга при типичном анамнезе абсансной эпилепсии крайне мала. • Результаты стандартных лабораторных исследований обычно без патологических изменений. • При ЭЭГ выявляются комплексы «пик-волна» с частотой 3 комплекса в секунду. Клиническая картина приступа и подобные разряды на ЭЭГ провоцируются гипервентиляцией. Вероятность обнаружения данных изменений при ЭЭГ настолько велика, что при их отсутствии возникает сомнение в правильности предполагаемого диагноза
Постановка диагноза	• Клинический анамнез приступов с замиранием и застывшим взглядом. • Отсутствие отклонений по данным обследования и нейровизуализации. • Отклонения по данным ЭЭГ в виде типичных комплексов «пик-волна» с частотой 3 комплекса в секунду

Абсансные эпилептические приступы	
Дифференциальная диагностика	• *Синдром дефицита внимания*. Дети могут сидеть, уставившись в одну точку, подобное поведение вызывает подозрение (особенно у учителей) на наличие у них абсансных эпилептических приступов. Однако абсансы, в отличие от дефицита внимания, характеризуются наличием автоматизмов и полным отсутствием реакции на внешние раздражители. • *Сложные парциальные эпилептические приступы*. У некоторых пациентов с подобными приступами возможны эпизоды застывания взгляда, которые могут напоминать абсансные приступы. Однако сложные парциальные приступы более характерны для взрослых пациентов, чем для детей. Кроме того, при них возникают более выраженные автоматизмы, которые не слишком зависят от длительности приступа. Также для постиктального периода парциальных приступов типичны спутанность или нарушение сознания
Лечение	• Чаще всего для лечения абсансных приступов используются этосуксимид и вальпроат. Кроме того, возможно назначение ламотриджина. В настоящее время также применяются новые антиконвульсанты
Клиническое течение	• Для абсансной эпилепсии не характерно появление неврологического дефицита в отсроченном периоде. • В большинстве случаев (60–80%) при абсансной эпилепсии возникает ремиссия



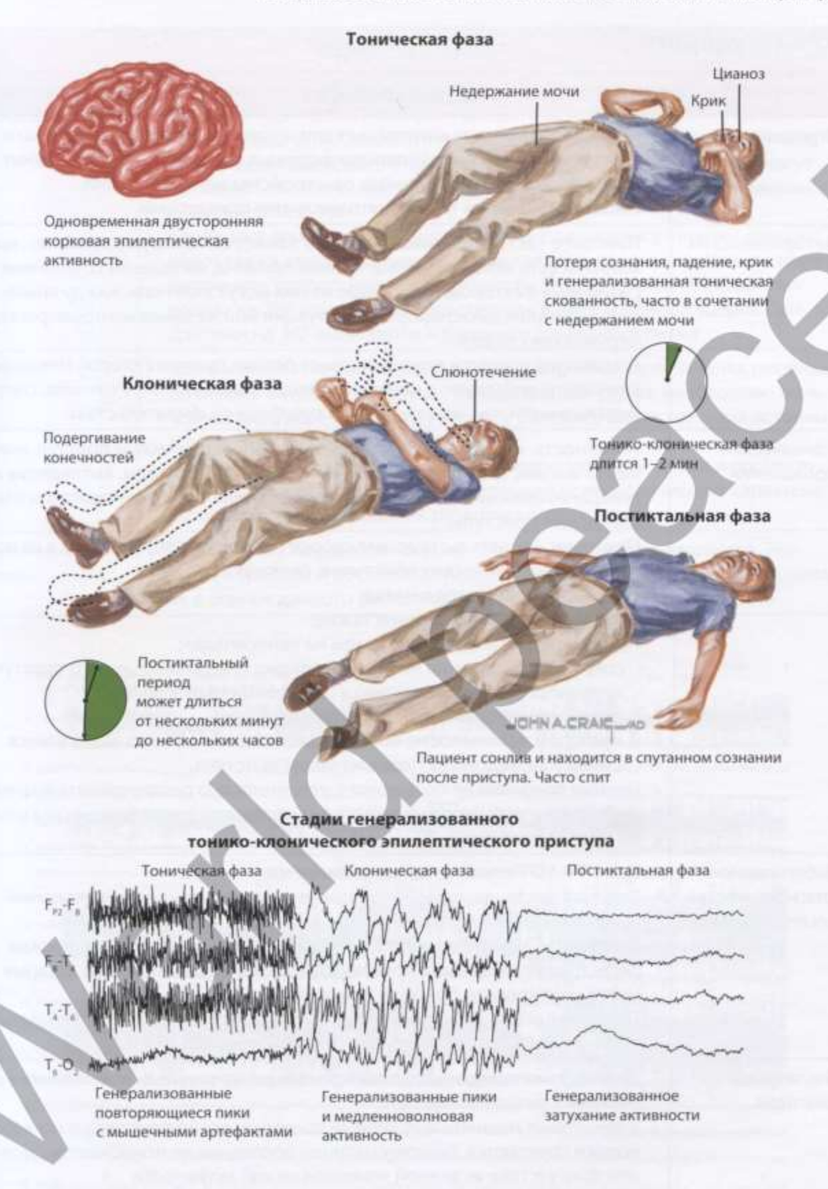
ЭЭГ. Паттерн атипичного абсансного приступа. Атипичные абсансные приступы могут сочетаться с задержкой психоэмоционального развития и тоническими или атоническими эпилептическими приступами

ЭЭГ. Паттерн типичного абсансного приступа

Генерализованные тонико-клонические эпилептические приступы

Генерализованные тонико-клонические эпилептические приступы	
Описание	• Развернутые двигательные эпилептические приступы, характеризующиеся тряской и скованностью конечностей. • При ЭЭГ выявляются генерализованные эпилептические разряды
Патофизиология	• Синхронные электрические разряды возникают в глубоких отделах головного мозга. В данные разряды вовлекаются кольцевые связи, расположенные в коре головного мозга, что приводит к формированию синхронной активности на этом уровне. • В конце концов эпилептический разряд затухает под воздействием не до конца изученных клеточных и внутриклеточных систем
Клинические проявления	• Обычно эпилептический приступ начинается со скованности в конечностях (тоническая фаза), чаще всего касающейся мышц-разгибателей. Также возможен сгибательный компонент (особенно в руках) в начале приступа. • В руках и ногах возникает тряска, имеющая синхронный характер. • Типичным проявлением генерализованного тонико-клонического приступа выступает потеря сознания. • В подавляющем большинстве случаев после приступа типичны сонливость и спутанность. У некоторых пациентов в постиктальном периоде возникает ажитация
Лабораторно-диагностические исследования	• При МРТ отклонений обычно не выявляется. • В интериктальном периоде по данным ЭЭГ отклонения либо отсутствуют, либо они представлены короткими вспышками генерализованных пиков. Во время приступа на ЭЭГ выявляются генерализованные пики, которые, тем не менее, могут быть маскированы артефактами движения. По этой причине выявление пиков во время приступа часто возможно только в самом его начале. В постиктальном периоде на ЭЭГ определяется замедление и подавление электрической активности по сравнению с нормальной картиной. • Результаты лабораторных исследований без патологических изменений. • По данным люмбальной пункции обычно патологии не выявляется, за исключением случаев, когда генерализованные приступы – результат менингита или энцефалита
Постановка диагноза	• Подозрение на генерализованные тонико-клонические приступы возникает в случае наличия у пациентов генерализованной тонико-клонической активности. Соответственно, диагноз ставится на основании клинической картины. • В некоторых случаях требуется подтверждение эпилептического генеза симптоматики при помощи ЭЭГ, записанной во время приступа. Отклонения по данным ЭЭГ в интериктальном периоде чаще встречаются при парциальных приступах, чем при генерализованных
Дифференциальная диагностика	• *Псевдосудороги*. У пациентов с псевдосудорогами чаще всего возникают эпизоды, напоминающие тонико-клонические эпилептические приступы, отличающиеся по некоторым клиническим аспектам. • *Клонический обморок*. У пациентов с сердечной аритмией и другими причинами синкопе церебрального или гипоксического генеза во время обморока могут возникать кратковременные подергивания. Данное состояние можно ошибочно принять за генерализованную тонико-клоническую эпилептическую активность

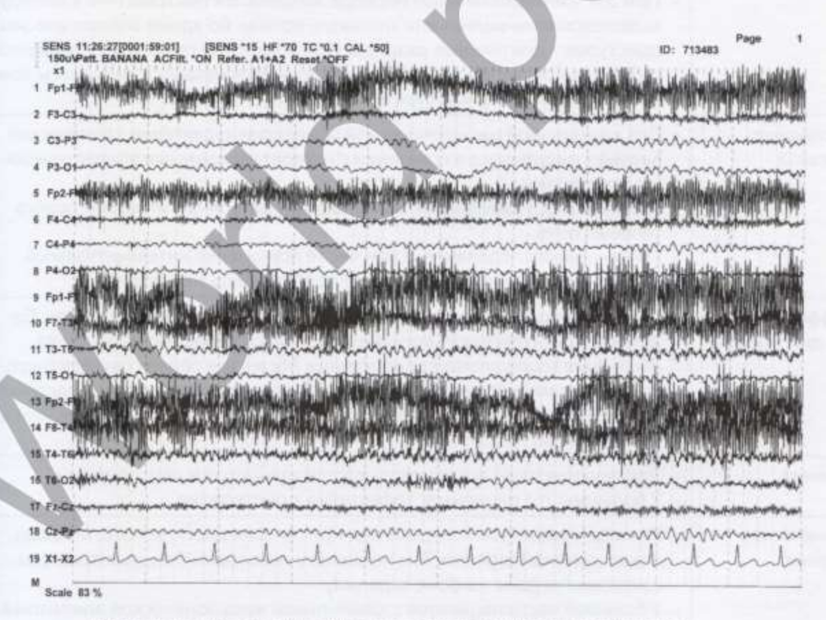
Генерализованные тонико-клонические эпилептические приступы	
Лечение	• Для устранения генерализованных тонико-клонических эпилептических приступов имеется арсенал лекарственных препаратов. К более традиционным препаратам относятся фенитоин, вальпроат и карбамазепин. • Также не менее эффективны и новые противосудорожные лекарственные средства, хотя их применение при генерализованных эпилептических приступах изучено не так хорошо, как при парциальных. • В редких случаях при генерализованных приступах используется стимуляция блуждающего нерва
Клиническое течение	• У большинства пациентов контроль над эпилептическими приступами может быть достигнут с помощью лекарственной терапии, однако у части больных приступы сохраняются даже на фоне максимально возможной противоэпилептической терапии


Тоническая фаза
Цианоз
Недержание мочи
Крик
Одновременная двусторонняя корковая эпилептическая активность
Потеря сознания, падение, крик и генерализованная тоническая скованность, часто в сочетании с недержанием мочи
Клоническая фаза
Слюнотечение
Подергивание конечностей
Тонико-клоническая фаза длится 1–2 мин
Постиктальная фаза
Постиктальный период может длиться от нескольких минут до нескольких часов
JOHN A.CRAIG
Пациент сонлив и находится в спутанном сознании после приступа. Часто спит
Стадии генерализованного тонико-клонического эпилептического приступа
Тоническая фаза
Клоническая фаза
Постиктальная фаза
F_{P2}-F_8
F_8-T_4
T_4-T_6
T_6-O_2
Генерализованные повторяющиеся пики с мышечными артефактами
Генерализованные пики и медленноволновая активность
Генерализованное затухание активности

Псевдосудороги

Псевдосудороги	
Описание	• Клинически приступ напоминает эпилептическую активность, однако не является следствием эпилептиформных разрядов, а скорее служит проявлением конверсионного расстройства или аггравации. • Иногда называются «неэпилептическими» приступами
Патофизиология	• Наиболее частой причиной является конверсионное расстройство, при котором есть некая подсознательная причина, вызванная сочетанием различных факторов. Некоторые из них могут включать жажду внимания, избегание дискомфортной ситуации или желание контролировать окружающих людей. • Аггравация является одной из самых редких причин судорог. Некоторые симулянты действуют в целях получения внимания окружающих, статуса инвалидности или компенсации в судебных разбирательствах
Клинические проявления	• Активность, клинически напоминающая эпилептический приступ, может иметь множество проявлений. К ним относятся эпизоды, выглядящие как генерализованные тонико-клонические эпилептические приступы или абсансные приступы. • Признаки, свидетельствующие скорее в пользу псевдосудорог, а не истинных эпилептических приступов, включают: ◦ раскачивание вперед-назад; ◦ толчкообразные движения тазом; ◦ движения ногами по типу «езды на велосипеде»; ◦ сохранение сознания на фоне очевидно генерализованного приступа; ◦ целенаправленную агрессию в отношении окружающих; ◦ отсутствие постиктального периода; ◦ признаки тревожности, которые заставляют пациента звать членов семьи или медсестру перед началом приступа. • Данные признаки не позволяют с уверенностью рассматривать возникший приступ как псевдосудороги, но с большой вероятностью указывают на этот диагноз
Лабораторно-диагностические исследования	• При КТ и МРТ отклонений не выявляется. • Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • Результаты ЭЭГ при приступе псевдосудорог в норме, хотя возможна регистрация мышечных артефактов и артефактов движений, которые могут маскировать фоновую активность. • Для проведения дифференциальной диагностики может потребоваться проведение длительного видео-ЭЭГ-мониторинга
Постановка диагноза	• Диагностика псевдосудорог основывается на клинической картине в сочетании с результатами ЭЭГ. • У некоторых пациентов истинные эпилептические приступы и псевдосудороги сочетаются, поэтому наличие последних не исключает возможное присутствие истинной эпилептической активности

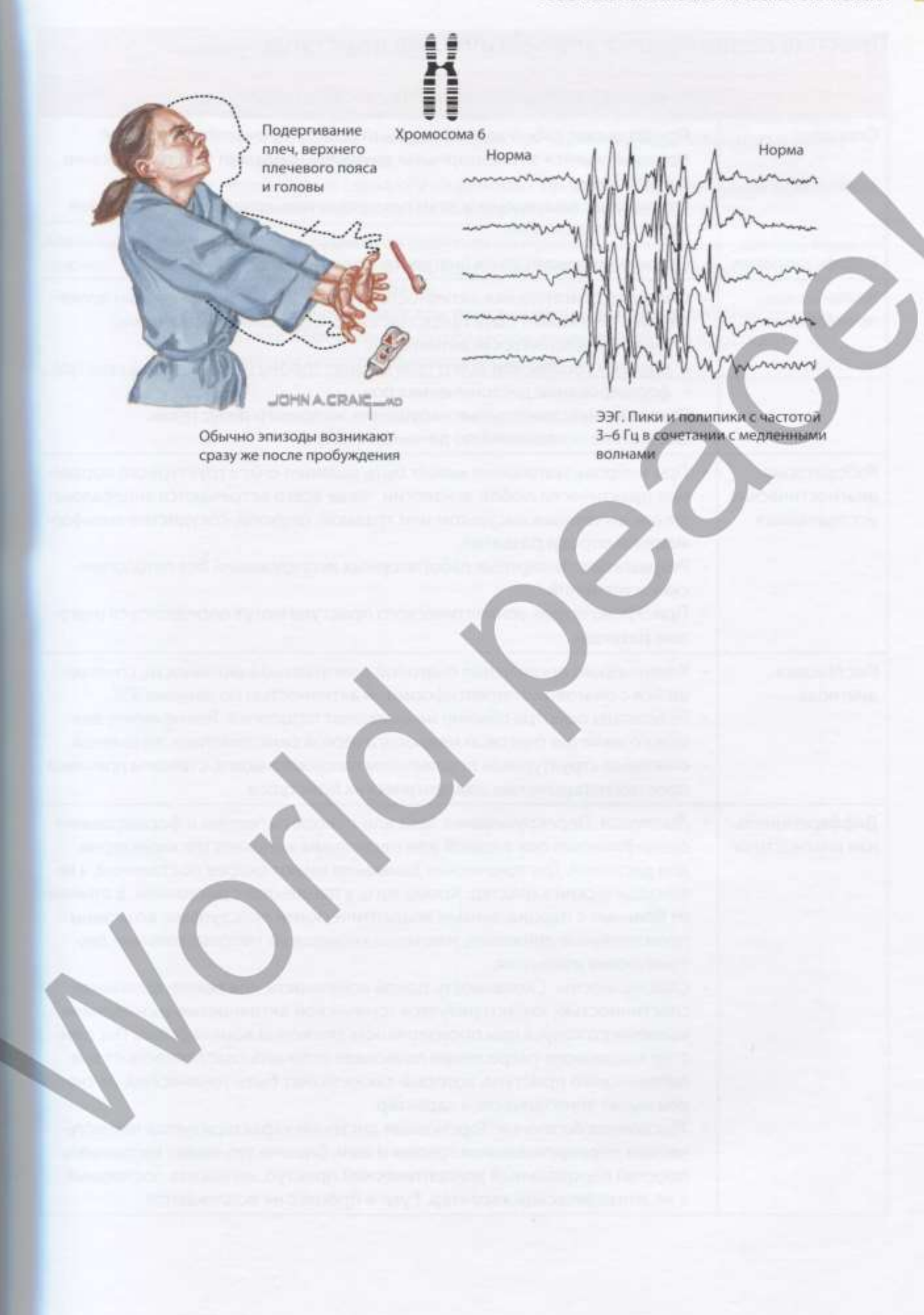
Псевдосудороги	
Дифференциальная диагностика	• *Эпилептические приступы*. Истинные эпилептические приступы могут быть причудливыми и внешне походить на псевдосудороги. Кроме того, парциальные эпилептические приступы с расположением очагов в некоторых областях (например, в добавочной моторной коре) могут проявляться эпилептической активностью без отклонений по данным поверхностной ЭЭГ. • *Сердечные аритмии*. Аритмии могут сопровождаться потерей реакций человека на внешние стимулы и тряской тела, что в совокупности может напомнить эпилептическую активность. Отсутствие комплексов «пик-волна» на ЭЭГ может свидетельствовать в пользу псевдосудорог. При аритмии на ЭКГ выявляется нарушение сердечного ритма
Лечение	• Для большинства пациентов с псевдосудорогами принимается решение об отмене антиконвульсантов, однако в таком случае необходимо быть полностью уверенным в отсутствии у больного сопутствующих истинных эпилептических приступов. • Пациенту следует рекомендовать консультацию психолога и организовать поддержку для разрешения проблем психологического характера, которые предрасполагают к развитию псевдосудорог
Клиническое течение	У большинства пациентов на фоне лечения состояние улучшается. Тем не менее требуется постоянная поддержка для устранения проблем, лежащих в основе данного состояния



Псевдосудороги: регистрация ЭЭГ во время эпизода, клинически напоминающего эпилептический приступ; отклонений на ЭЭГ нет. Фоновая активность ЭЭГ в норме, быстрая активность представляет собой мышечные артефакты

Ювенильная миоклоническая эпилепсия

Ювенильная миоклоническая эпилепсия	
Описание	• Генерализованная эпилепсия, начинающаяся в детском возрасте и сопровождающаяся отрывистыми мышечными подергиваниями в сочетании с генерализованными эпилептическими приступами. • Эпилептические приступы могут быть генерализованными тонико-клоническими и/или абсансными
Патофизиология	• Ювенильная миоклоническая эпилепсия является идиопатическим заболеванием. Структурного поражения при ней не выявляется. • Для данного состояния характерна генетическая предрасположенность. У пациентов с этим заболеванием повышена распространенность эпилепсии среди членов семьи
Клинические проявления	• Отрывистые миоклонические подергивания. • Генерализованные эпилептические приступы, в основном возникающие после пробуждения, утром. Могут иметь место генерализованные тонико-клонические или (реже) абсансные приступы. • Интеллект в норме. • По данным неврологического исследования отклонений не выявляется
Лабораторно-диагностические исследования	• По данным МРТ и КТ без патологических изменений. • Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • При ЭЭГ в интериктальном периоде выявляются быстрые (4–6 в секунду) комплексы «пик-волна» или «полипик-волна». Во время эпилептических приступов – длительные разряды. При абсансных приступах у пациентов с ювенильной миоклонической эпилепсией отмечаются комплексы «пик-волна» с частотой 3 комплекса в секунду
Постановка диагноза	• Для ювенильной миоклонической эпилепсии характерен клинический анамнез миоклонуса в сочетании с генерализованными эпилептическими приступами. • Результаты ЭЭГ (выявление комплексов «пик-волна») играют вспомогательную роль. • По данным обследования, в том числе при оценке интеллектуальной функции, при данном диагнозе отклонений быть не должно
Дифференциальная диагностика	• *Генерализованные тонико-клонические эпилептические приступы*. Подобные приступы могут возникать без сопутствующего миоклонуса. • *Абсансные эпилептические приступы*. Абсансы в редких случаях сопровождаются миоклонусом, но в таком случае миоклонические подергивания возникают непосредственно перед развитием абсанса (миоклонические абсансы)
Лечение	• Для лечения чаще всего используются вальпроат и ламотриджин. • У большинства пациентов эффективна монотерапия
Клиническое течение	• У многих пациентов контроль над приступами достигается с помощью лекарственной терапии. Тем не менее у некоторых больных приступы сохраняются даже на фоне терапии. • У большей части пациентов с ювенильной миоклонической эпилепсией приступы не исчезают с возрастом, в связи с чем терапия антиконвульсантами становится пожизненной


Хромосома 6
Подергивание плеч, верхнего плечевого пояса и головы
Норма
Норма
JOHN A.CRAIG
Обычно эпизоды возникают сразу же после пробуждения
ЭЭГ. Пики и полипики с частотой 3–6 Гц в сочетании с медленными волнами

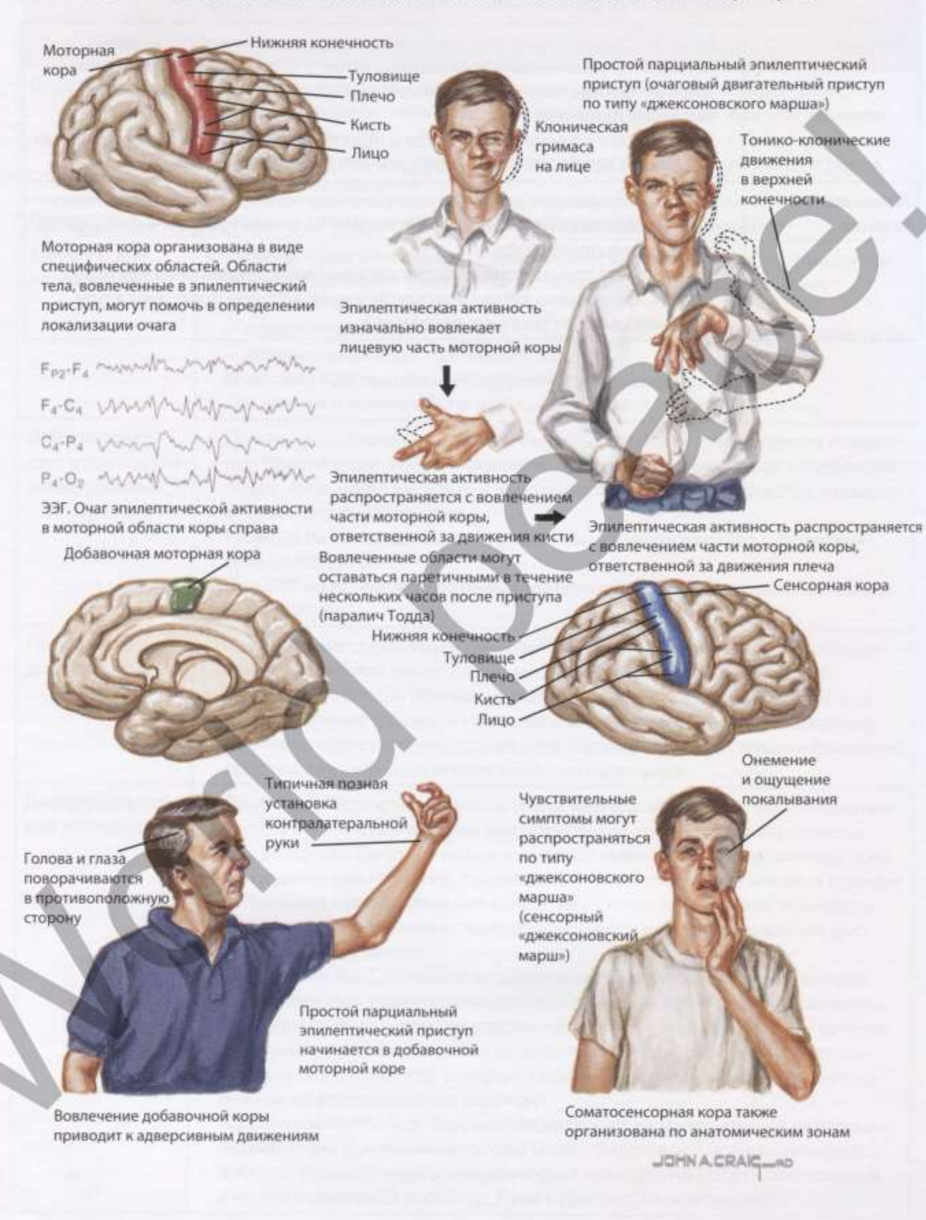
Простые парциальные эпилептические приступы

Простые парциальные эпилептические приступы	
Описание	• Представляет собой эпилептический приступ с очаговым началом, проявляющийся элементарными двигательными или чувствительными симптомами. • От сложных парциальных приступов простые отличаются отсутствием нарушения сознания
Патофизиология	• Обычно возникает из-за очагового структурного поражения
Клинические проявления	• Очаговая двигательная активность относится к наиболее частым проявлениям. Она может быть представлена следующими вариантами: • очаговая клоническая активность; • поворот головы или всего тела в одну сторону (адверсивный приступ); • формирование дистонических поз. • Очаговые чувствительные нарушения, например дизестезии. • Отсутствие отклонений по данным осмотра
Лабораторно-диагностические исследования	• При нейровизуализации может быть выявлен очаг структурного поражения практически любой этиологии. Чаще всего встречаются энцефаломаляция, вызванная инсультом или травмой, опухоли, сосудистые мальформации и пороки развития. • Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • При ЭЭГ во время эпилептического приступа могут определяться очаговые разряды
Постановка диагноза	• Клинические проявления очаговой двигательной активности, сочетающейся с очаговой эпилептиформной активностью по данным ЭЭГ. • Результаты осмотра обычно не выявляют патологии. Тем не менее возможно наличие очаговой неврологической симптоматики, вызванной очаговым структурным поражением головного мозга, ставшим причиной простых парциальных эпилептических приступов
Дифференциальная диагностика	• *Дистония*. Перекручивание тела или повороты головы и формирование специфических поз в одной или нескольких конечностях характерны для дистоний. Дистонические движения имеют скорее постоянный, а не эпизодический характер. Кроме того, у пациентов с дистонией, в отличие от больных с парциальными эпилептическими приступами, возможны произвольные движения, накладывающиеся на непроизвольные дистонические движения. • *Спастичность*. Скованность одной конечности или более, вызванная спастичностью, характеризуется тонической активностью и снижением мышечного тонуса при произвольном движении конечностью. Постоянство мышечного сокращения позволяет отличить спастичность от эпилептического приступа, который также может быть тоническим, но скорее имеет эпизодический характер. • *Торсионная дистония*. Торсионная дистония характеризуется патологическим перекручиванием головы и шеи. Внешне это может напоминать простой парциальный эпилептический приступ, но носить постоянный, а не эпизодический характер. Руки в процесс не вовлекаются

Простые парциальные эпилептические приступы	
Лечение	• При простых парциальных эпилептических приступах применяется множество различных антиконвульсантов. В типичных случаях используют фенитоин, часто применяются карбамазепин, вальпроат и новые антиконвульсанты. • В некоторых случаях у пациентов с простыми парциальными приступами возникает необходимость в хирургическом вмешательстве
Клиническое течение	• У многих пациентов добиться контроля над приступами удается с помощью лекарственной терапии. Некоторым больным требуется назначение нескольких препаратов. • В отдельных случаях при простых парциальных эпилептических приступах эффективно хирургическое лечение, которое проводится при наличии соответствующих показаний



Парциальные двигательные и соматосенсорные эпилептические приступы



Сложные парциальные эпилептические приступы

Сложные парциальные эпилептические приступы	
Описание	• Представляет собой очаговый эпилептический приступ, приводящий к нарушению сознания. • Сложная симптоматика связана с когнитивными изменениями
Патофизиология	• Очаги эпилептической активности обычно возникают в области структурных поражений в височных и лобных долях. Можно перечислить лишь некоторые возможные причины: мезиальный височный склероз, сосудистые мальформации, опухоли и области энцефаломаляции, возникновение которых связано с перенесенной травмой или церебральными инфарктами, а также аномалии нейрональной миграции. • У некоторых пациентов после резекции патологической активности в области очагов не выявляется
Клинические проявления	• Перед началом сложных парциальных эпилептических приступов часто возникает аура. • Сложные парциальные приступы характеризуются нарушением реакций на внешние стимулы без выраженных двигательных проявлений. • Часто возникают автоматизмы. • После приступа возникает постиктальная спутанность, которая помогает отличить подобные приступы от абсансных
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • При МРТ и КТ в области очагов могут быть выявлены структурные поражения, перечисленные выше. • При ЭЭГ в интериктальном периоде часто определяются отклонения при условии установки электродов в области очага. Если очаги располагаются слишком глубоко (далеко от поверхности волосистой части головы), с помощью стандартной ЭЭГ выявить разряды не удается. Поскольку сами разряды не имеют генерализованного характера, при проведении стандартной поверхностной ЭЭГ во время приступа они могут не выявляться
Постановка диагноза	• Подозрение на сложные парциальные эпилептические приступы может возникнуть у пациентов с эпизодами нарушения сознания, не сопровождающимися выраженной двигательной активностью, характерной для генерализованных тонико-клонических приступов. • В пользу данного диагноза свидетельствуют отклонения по данным ЭЭГ, выявленные в интериктальном периоде. Данные ЭЭГ, зарегистрированные во время приступа, могут подтвердить диагноз, но для этого часто требуется длительный ЭЭГ-мониторинг. • Для исключения структурного поражения используется нейровизуализация
Дифференциальная диагностика	• *Абсансные эпилептические приступы.* Эпизоды потери сознания без утраты постурального тонуса характерны для абсансных приступов. Дифференциальная диагностика между абсансом и сложным парциальным приступом основана на выраженных различиях в ЭЭГ-паттерне, отсутствии ауры и постиктальной спутанности. • *Псевдосудороги.* Проявлением псевдосудорог может быть нарушение сознания без выраженной двигательной активности

Сложные парциальные эпилептические приступы	
Лечение	• При сложных парциальных эпилептических приступах используется ряд антиконвульсантов. Фактически бо́льшая часть новейших лекарственных препаратов исследуется в основном в популяциях пациентов с данным типом эпилептических приступов. • Некоторым больным с частыми сложными парциальными эпилептическими приступами, не поддающимися лекарственному контролю, проводится стимуляция блуждающего нерва. • Пациентам с приступами, рефрактерными к проводимой терапии, выполняется хирургическое вмешательство, включающее височную лобэктомию и резекцию очага
Клиническое течение	Добиться медикаментозного контроля над приступами у многих пациентов удается с первого или второго назначенного препарата. При невозможности контроля приступов с помощью двух препаратов вероятность их контроля третьим в режиме моно- или политерапии низка



Эклампсия

Эклампсия	
Описание	• Данное состояние характеризуется АГ, возникающей во время беременности или в течение короткого промежутка после нее и сопровождающейся неврологическими осложнениями, включая судороги и неврологический дефицит. • *Преэклампсия* – это сочетание АГ и протеинурии у беременных. • *Эклампсия* – развитие судорог на фоне АГ и протеинурии во время беременности
Патофизиология	• Развитие АГ на фоне беременности, по всей видимости, связано с влиянием плаценты на сосудистый тонус. • Из-за вазоспазма происходит повышение АД, которое может в дальнейшем привести к развитию полиорганной недостаточности
Клинические проявления	• Основополагающими клиническими признаками эклампсии являются АГ, протеинурия и судороги. • К возможным неврологическим проявлениям относятся головная боль, нарушения зрения, очаговая неврологическая симптоматика, спутанность и даже кома. • Судорожные приступы могут быть парциальными, но чаще всего имеют генерализованный тонико-клонический характер. • Эклампсия может возникнуть в течение нескольких дней и даже пары недель с момента родоразрешения
Лабораторно-диагностические исследования	• Методы нейровизуализации у ряда пациентов не выявляют патологических изменений. У некоторых больных при МРТ в режиме Т2 определяются очаги гиперинтенсивного сигнала. На диффузионно-взвешенных изображениях (DWI) отклонений не выявляется, что позволяет отличить данное состояние от острой фазы инсульта. • При ЭЭГ могут наблюдаться замедление активности и/или разряды во время судорожных приступов. • При стандартном лабораторном обследовании выявляется протеинурия
Постановка диагноза	• Диагноз ставится на основании клинической картины, включающей АГ, протеинурию и судороги. • В анализе мочи выявляется протеинурия. • При МРТ выявляются типичные изменения в режиме Т2. В режиме DWI при этом патологические очаги отсутствуют
Дифференциальная диагностика	• *Инсульт*. Частота развития инсульта при беременности повышена в связи с наличием состояния гиперкоагуляции и возможной реактивной АГ. Протеинурия для инсульта нехарактерна. Обычно МРТ позволяет отличить инсульт от эклампсии. • *Употребление наркотиков*. Передозировка наркотиков может привести к изменениям психического состояния и судорогам, подобная ситуация, в принципе, возможна и во время беременности. • *Эпилепсия*. Эпилептические приступы могут возникать и у беременных, в связи с чем у пациенток с подозрением на эклампсию следует учитывать возможный анамнез эпилептических приступов
Лечение	• Чаще всего применяются препараты магния (сульфат магния. – *Прим. пер.*), которых в большинстве случаев достаточно для купирования состояния. • При неэффективности препаратов магния применяют фенитоин и/или диазепам и подобные им лекарственные средства

Эклампсия	
Клиническое течение	• В большинстве случаев эффективная терапия позволяет улучшить состояние пациентки. • У некоторых больных исходом эклампсии являются кома или смерть

Клиническая триада при эклампсии

Повышенное АД

Избыточная масса тела

Альбуминурия

Отечность лица

Отеки на ногах

Судороги при истинной эклампсии

Посттравматические эпилептические приступы

Посттравматические эпилептические приступы	
Описание	• Представляют собой эпилептические приступы, возникающие после ЧМТ. Приступы могут быть острыми, подострыми или отсроченными. • *Посттравматическая эпилепсия* подразумевает наличие рецидивирующих неспровоцированных эпилептических приступов после окончания посттравматического периода восстановления
Патофизиология	• При острой травме происходит нарушение функции мембран, в результате чего может возникнуть эпилептическая активность. • Остро и подостро возникающие эпилептические приступы могут быть связаны с локальным повреждением тканей, отеком и кровоизлиянием. • Отсроченные эпилептические приступы чаще всего являются следствием формирования рубцовой ткани в области повреждения. • Эпилептические приступы после проникающей ЧМТ развиваются чаще, чем после закрытой
Клинические проявления	• Эпилептические приступы могут возникать остро – в момент ЧМТ, подостро – в течение первых недель после травмы или отсроченно – в течение нескольких месяцев (иногда более чем через 1 год) после ЧМТ. • Приступы могут быть парциальными или генерализованными. При отсутствии должного лечения обычно представляют собой эпилептические приступы, начинающиеся из конкретного очага, с вторичной генерализацией. • Результаты обследования зависят от тяжести повреждения головного мозга. Эпилептические приступы могут возникнуть у любых пациентов – без неврологического дефицита, с незначительным или крайне тяжелым дефицитом
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • При КТ или МРТ также может не выявляться какой-либо патологии, однако у пациентов с проникающей ЧМТ часто имеет место структурное поражение. Спустя длительное время после травмы у некоторых пациентов выявляются очаги энцефаломаляции. • ЭЭГ у пациентов с минимальным неврологическим дефицитом может не выявлять отклонений. Возможно замедление фоновой электрической активности, особенно при наличии неврологической симптоматики. У пациентов с местными гематомами или проникающей травмой возможно локальное замедление электрической активности
Постановка диагноза	• В клинической картине – эпилептическая активность после ЧМТ. Диагностика остро или подостро возникших эпилептических приступов не вызывает трудностей, в то время как отсроченные приступы могут не ассоциироваться с ранее произошедшей травмой. Маловероятно, что эпилептические приступы, впервые возникшие спустя несколько лет после травмы, имеют с ней прямую связь. • У пациентов с ЧМТ всегда используются методы нейровизуализации. Кроме того, при подозрении на отсроченные посттравматические эпилептические приступы для исключения другой патологии показана МРТ. • Для определения локализации очага используется ЭЭГ, эпилептический генез приступов редко вызывает сомнение. В более редких случаях у пациентов, перенесших ЧМТ, могут возникать псевдосудороги

Посттравматические эпилептические приступы

Посттравматические эпилептические приступы	
Описание	• Представляют собой эпилептические приступы, возникающие после ЧМТ. Приступы могут быть острыми, подострыми или отсроченными. • *Посттравматическая эпилепсия* подразумевает наличие рецидивирующих неспровоцированных эпилептических приступов после окончания посттравматического периода восстановления
Патофизиология	• При острой травме происходит нарушение функции мембран, в результате чего может возникнуть эпилептическая активность. • Остро и подостро возникающие эпилептические приступы могут быть связаны с локальным повреждением тканей, отеком и кровоизлиянием. • Отсроченные эпилептические приступы чаще всего являются следствием формирования рубцовой ткани в области повреждения. • Эпилептические приступы после проникающей ЧМТ развиваются чаще, чем после закрытой
Клинические проявления	• Эпилептические приступы могут возникать остро – в момент ЧМТ, подостро – в течение первых недель после травмы или отсроченно – в течение нескольких месяцев (иногда более чем через 1 год) после ЧМТ. • Приступы могут быть парциальными или генерализованными. При отсутствии должного лечения обычно представляют собой эпилептические приступы, начинающиеся из конкретного очага, с вторичной генерализацией. • Результаты обследования зависят от тяжести повреждения головного мозга. Эпилептические приступы могут возникнуть у любых пациентов – без неврологического дефицита, с незначительным или крайне тяжелым дефицитом
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • При КТ или МРТ также может не выявляться какой-либо патологии, однако у пациентов с проникающей ЧМТ часто имеет место структурное поражение. Спустя длительное время после травмы у некоторых пациентов выявляются очаги энцефаломаляции. • ЭЭГ у пациентов с минимальным неврологическим дефицитом может не выявлять отклонений. Возможно замедление фоновой электрической активности, особенно при наличии неврологической симптоматики. • У пациентов с местными гематомами или проникающей травмой возможно локальное замедление электрической активности
Постановка диагноза	• В клинической картине – эпилептическая активность после ЧМТ. Диагностика остро или подостро возникших эпилептических приступов не вызывает трудностей, в то время как отсроченные приступы могут не ассоциироваться с ранее произошедшей травмой. Маловероятно, что эпилептические приступы, впервые возникшие спустя несколько лет после травмы, имеют с ней прямую связь. • У пациентов с ЧМТ всегда используются методы нейровизуализации. Кроме того, при подозрении на отсроченные посттравматические эпилептические приступы для исключения другой патологии показана МРТ. • Для определения локализации очага используется ЭЭГ, эпилептический генез приступов редко вызывает сомнение. В более редких случаях у пациентов, перенесших ЧМТ, могут возникать псевдосудороги

Посттравматические эпилептические приступы

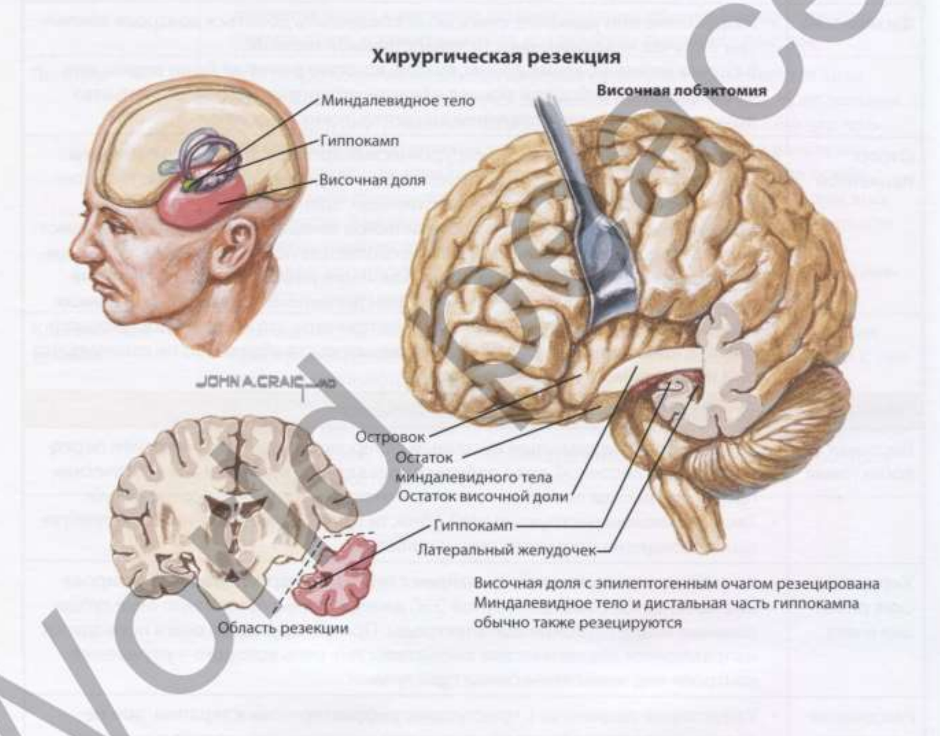
Посттравматические эпилептические приступы	
Описание	• Представляют собой эпилептические приступы, возникающие после ЧМТ. Приступы могут быть острыми, подострыми или отсроченными. • *Посттравматическая эпилепсия* подразумевает наличие рецидивирующих неспровоцированных эпилептических приступов после окончания посттравматического периода восстановления
Патофизиология	• При острой травме происходит нарушение функции мембран, в результате чего может возникнуть эпилептическая активность. • Остро и подостро возникающие эпилептические приступы могут быть связаны с локальным повреждением тканей, отеком и кровоизлиянием. • Отсроченные эпилептические приступы чаще всего являются следствием формирования рубцовой ткани в области повреждения. • Эпилептические приступы после проникающей ЧМТ развиваются чаще, чем после закрытой
Клинические проявления	• Эпилептические приступы могут возникать остро – в момент ЧМТ, подостро – в течение первых недель после травмы или отсроченно – в течение нескольких месяцев (иногда более чем через 1 год) после ЧМТ. • Приступы могут быть парциальными или генерализованными. При отсутствии должного лечения обычно представляют собой эпилептические приступы, начинающиеся из конкретного очага, с вторичной генерализацией. • Результаты обследования зависят от тяжести повреждения головного мозга. Эпилептические приступы могут возникнуть у любых пациентов – без неврологического дефицита, с незначительным или крайне тяжелым дефицитом
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • При КТ или МРТ также может не выявляться какой-либо патологии, однако у пациентов с проникающей ЧМТ часто имеет место структурное поражение. Спустя длительное время после травмы у некоторых пациентов выявляются очаги энцефаломаляции. • ЭЭГ у пациентов с минимальным неврологическим дефицитом может не выявлять отклонений. Возможно замедление фоновой электрической активности, особенно при наличии неврологической симптоматики. У пациентов с местными гематомами или проникающей травмой возможно локальное замедление электрической активности
Постановка диагноза	• В клинической картине – эпилептическая активность после ЧМТ. Диагностика остро или подостро возникших эпилептических приступов не вызывает трудностей, в то время как отсроченные приступы могут не ассоциироваться с ранее произошедшей травмой. Маловероятно, что эпилептические приступы, впервые возникшие спустя несколько лет после травмы, имеют с ней прямую связь. • У пациентов с ЧМТ всегда используются методы нейровизуализации. Кроме того, при подозрении на отсроченные посттравматические эпилептические приступы для исключения другой патологии показана МРТ. • Для определения локализации очага используется ЭЭГ, эпилептический генез приступов редко вызывает сомнение. В более редких случаях у пациентов, перенесших ЧМТ, могут возникать псевдосудороги

Посттравматические эпилептические приступы	
Дифференциальная диагностика	• *Псевдосудороги*. В редких случаях у пациентов, перенесших ЧМТ, могут возникать псевдосудороги. Они иногда сочетаются с истинными эпилептическими приступами, поэтому к вопросу о назначении лекарственной терапии у таких пациентов необходимо подходить с особой тщательностью. • *Позные реакции.* У пациентов с тяжелым повреждением головного мозга и неврологической симптоматикой могут возникать позные реакции, визуально напоминающие эпилептическую активность. Они могут сопровождаться симптомами вегетативной недостаточности, разгибательными позными реакциями и иногда клонусами. В отличие от истинных эпилептических приступов, позные реакции обычно имеют бо́льшую длительность и зависимость от воздействия внешних стимулов
Лечение	• При остро возникших эпилептических приступах применяются антиконвульсанты. Часто требуется введение нагрузочных доз, препаратами выбора для внутривенной инъекции являются фенитоин (или его пролекарство для внутривенного введения – фосфенитоин) и вальпроат. Поддерживающая терапия острых эпилептических приступов после нагрузочной дозы осуществляется с помощью пероральных форм этих препаратов. Эффективны и другие препараты, однако нет возможности их использования для нагрузочной дозы. • Показано, что профилактика развития посттравматических эпилептических приступов нецелесообразна
Клиническое течение	• У большинства пациентов с острыми и подострыми эпилептическими приступами после ЧМТ повторных приступов не возникает, в связи с чем длительная профилактика не требуется. • У отсроченных эпилептических приступов есть склонность к рецидивированию, однако подобная тенденция характерна не для всех пациентов. Таким образом, требуется индивидуальный подход к решению вопроса о необходимости назначения терапии

Хирургическое лечение эпилепсии

Хирургическое лечение эпилепсии	
Описание	• Назначение антиконвульсантов не всегда позволяет добиться контроля эпилептических приступов. В связи с этим применяются хирургические методы лечения, дающие отличные результаты. • Наиболее часто используют следующие хирургические методики: • височная лобэктомия; • хирургическая резекция очага; • пересечение мозолистого тела; • стимуляция блуждающего нерва
Физиология	• Разрушение или удаление очага может позволить добиться контроля эпилепсии в случае неэффективности лекарственной терапии. • В случае возникновения других очагов, которые ранее не были видны, или формирования рубцовой ткани в области хирургического вмешательства возможно повторное появление эпилептических приступов
Отбор пациентов	• Кандидатами на проведение хирургических процедур являются пациенты с установленным диагнозом эпилепсии, у которых не удается добиться контроля состояния с помощью лекарственных препаратов. • Предоперационная оценка и хирургическое вмешательство должны осуществляться специалистами, прошедшими соответствующее обучение и имеющими достаточный опыт в диагностике и лечении рефрактерных эпилептических приступов. Хирургические методики должны использоваться в рамках программы лечения эпилепсии. Следует помнить, что наличие достаточного опыта в выполнении хирургических вмешательств абсолютно не означает, что они необходимы в конкретном случае
Методика	**Особенности**
Височная лобэктомия	• У пациентов с мезиальным височным склерозом и другой патологией переднего отдела височной доли добиться адекватного контроля эпилептических приступов иногда позволяет резекция переднего отдела височной доли. • Также возможна деструкция этой области с помощью гамма-ножа, не требующая проведения открытого вмешательства
Хирургическая резекция очага	• Конкретный очаг может быть найден с помощью картирования. Картирование начинается с поверхностной ЭЭГ, далее используются ленточные субдуральные и/или глубокие ЭЭГ-электроды. При обнаружении очага проводится направленное хирургическое вмешательство, цель которого – улучшение контроля над эпилептическими приступами
Рассечение мозолистого тела	• У некоторых пациентов с приступами, рефрактерными к терапии, при невозможности проведения кортикальной резекции эффективно рассечение мозолистого тела. • В основном данная процедура применяется у детей и взрослых с нарушенной функцией полушария головного мозга, в котором находится очаг эпилептической активности. Иногда эпилептические приступы могут начинаться в областях, не имеющих четко очерченных границ, это и делает очаг непригодным для резекции

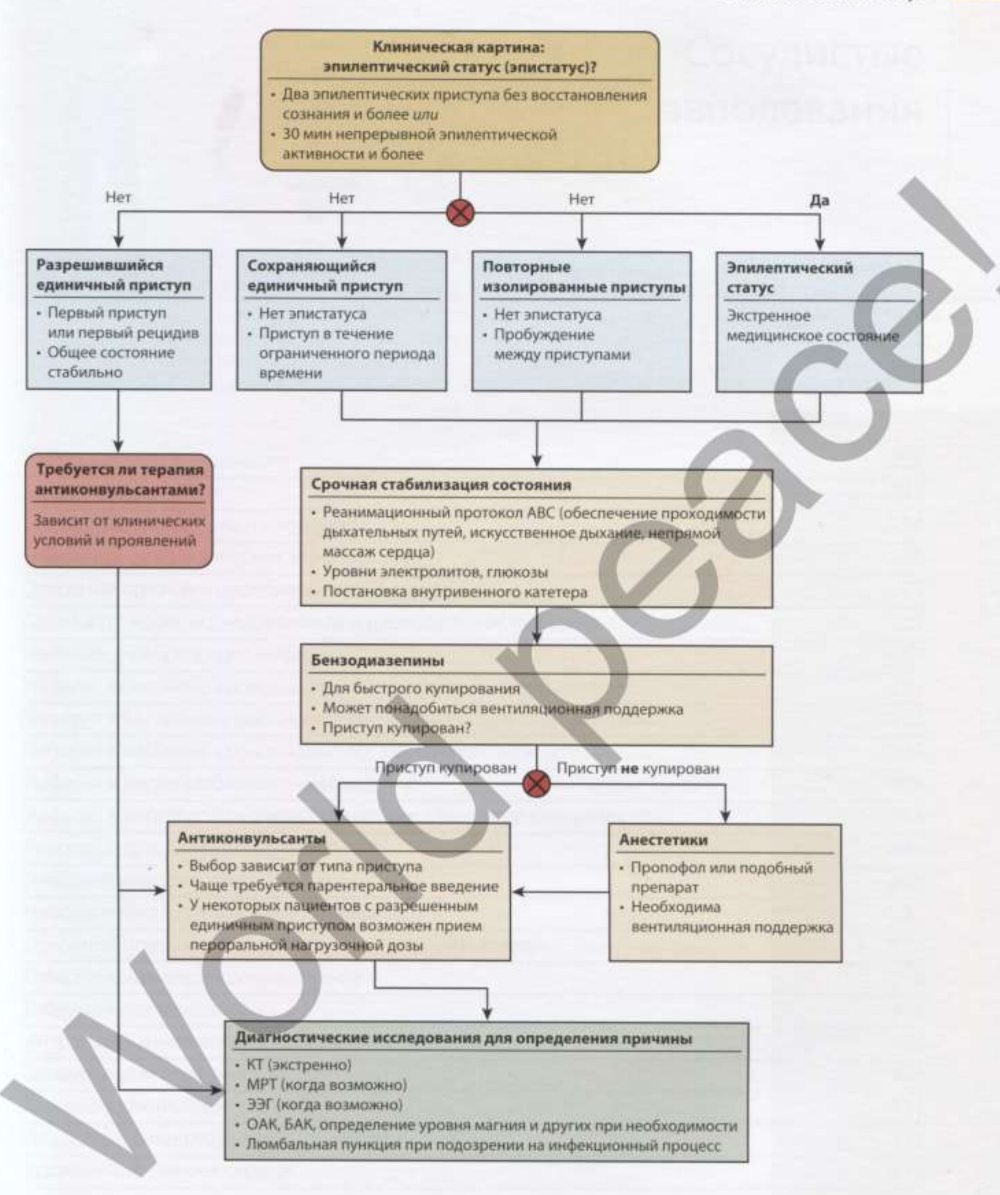
Методика	Особенности
Стимуляция блуждающего нерва	• Выполняется больным с рефрактерными эпилептическими приступами, обычно парциальными. Пациенты – кандидаты на проведение стимуляции блуждающего нерва обычно имеют частые приступы или приступы, сгруппированные в кластеры, недостаточно полно контролируемые с помощью лекарственной терапии. Еще одним показанием для стимуляции блуждающего нерва служит невозможность проведения хирургического лечения. • Способствует снижению частоты приступов, но достижению полного контроля над ними – не всегда



Эпилептический статус

Эпилептический статус	
Описание	• Затяжные персистирующие или рецидивирующие эпилептические приступы. Полагают, что при длительности приступа более 30 мин его можно считать затяжным. Эта временна́я граница выбрана произвольно, поэтому определение эпилептического статуса больше зависит от неврологических и сердечно-легочных проявлений. • Эпилептический статус может представлять собой единственный пролонгированный эпилептический приступ или несколько приступов, возникающих так часто, что пациент не успевает прийти в себя в постиктальном периоде до начала нового приступа
Патофизиология	• Эпилептические приступы – распространенное явление. Бо́льшая их часть угасает из-за действия комбинации факторов, включая нейрональные кольцевые связи и клеточные механизмы. При эпилептическом статусе организм теряет способность своевременно купировать приступ, в связи с чем повторные синхронные нейрональные разряды сохраняются. • Практически любой из типов эпилептических приступов (от простых и сложных парциальных до генерализованных тонико-клонических и абсансных) может перейти в эпилептический статус
Клинические проявления	Симптоматика эпилептического статуса разнообразна и включает: • персистирующую генерализованную тонико-клоническую эпилептическую активность; • персистирующую очаговую тоническую и/или клоническую эпилептическую активность; • потерю реакций на внешние раздражители из-за абсансного или сложного парциального статуса
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений до тех пор, пока эпилептический статус не приводит к токсическим или метаболическим нарушениям. • При нейровизуализации – без патологических изменений, исключением являются пациенты с эпилептическим статусом, возникшим на фоне структурной патологии. • При эпилептическом статусе результаты ЭЭГ показывают отклонения, паттерн которых зависит от типа приступа. При простых или сложных парциальных эпилептических приступах при ЭЭГ определяются очаговые разряды от поверхностных электродов, расположенных вблизи очага. При абсансном статусе выявляются персистирующие комплексы «пик-волна» с частотой 3 комплекса в секунду. Статус генерализованного тонико-клонического приступа характеризуется генерализованным паттерном «пик-волна», который может иметь различную частоту, при этом показания ЭЭГ во многом замаскированы двигательными и мышечными артефактами

Эпилептический статус	
Постановка диагноза	• Диагноз эпилептического статуса ставится на основании клинической картины затянувшегося явного эпилептического приступа. Подтверждение диагноза с помощью ЭЭГ целесообразно, но, учитывая то, что эпилептический статус сопряжен с рядом нежелательных явлений, начало лечения не следует откладывать до момента выполнения ЭЭГ. • Сразу же выполняются лабораторные исследования, включающие БАК, анализы уровней кальция и магния. Также необходимо провести лекарственный скрининг, ОАК и другие лабораторные тесты. При наличии у врача сомнений в истинно эпилептической природе приступов чувствительным методом диагностики служит определение уровня пролактина. Уровень этого гормона повышен у большинства пациентов с эпилептическими (но не психогенными) приступами. • По возможности выполняется нейровизуализация, однако чаще всего этот этап диагностики можно отложить до момента купирования приступов
Лечение	• В большинстве отделений неотложной помощи и блоков интенсивной терапии имеются протоколы экстренного лечения эпилептического статуса. При их отсутствии следует помнить основные принципы: ◦ Принцип реанимации «ABC» – восстановление проходимости дыхательных путей (Airway), проведение искусственного дыхания (Breathing) и непрямого массажа сердца (Circulation). ◦ Могут использоваться препараты короткого и длительного действия. Большинству пациентов для немедленного купирования приступа требуются короткодействующие средства, например бензодиазепины. ◦ Пролонгированная терапия антиконвульсантами начинается с нагрузочной дозы фенитоина или вальпроата. Терапия фенитоином чаще всего стартует с введения нагрузочной дозы его пролекарства – фосфенитоина. ◦ Поддерживающая терапия проводится антиконвульсантом, который изначально вводился внутривенно. Теперь этот препарат дается пациенту перорально. Обычно выбирается фенитоин или вальпроат. Коррекция дозировки производится под контролем терапевтических уровней и эпилептической активности. При необходимости препарат меняют. ◦ При рефрактерности эпилептических приступов к терапии бензодиазепинами или антиконвульсантами для контроля эпилептической активности часто проводится общая анестезия. Вводить в наркоз без воздействия на электрическую активность головного мозга не рекомендуется. Чаще всего в качестве анестетика выбирают пропофол, осуществляется его длительная инфузия. В настоящее время данный препарат во многом заменил внутривенную терапию барбитуратами в лечении эпилептического статуса. Пациента при этом интубируют и переводят на искусственную вентиляцию легких (ИВЛ)
Клиническое течение	• Исход эпилептического статуса зависит от его причины. Прогноз хуже, если причиной статуса является тяжелая ЧМТ, энцефалит или другой инфекционный процесс, а также массивный инсульт. • Эпилептический статус, связанный с генерализованной или парциальной эпилепсией, имеет более благоприятный прогноз восстановления функций нервной системы при условии, что во время эпизода у пациента не возникло аноксии


Клиническая картина: эпилептический статус (эпистатус)?
• Два эпилептических приступа без восстановления сознания и более *или*
• 30 мин непрерывной эпилептической активности и более
Нет
Нет
Нет
Да
Разрешившийся единичный приступ
• Первый приступ или первый рецидив
• Общее состояние стабильно
Сохраняющийся единичный приступ
• Нет эпистатуса
• Приступ в течение ограниченного периода времени
Повторные изолированные приступы
• Нет эпистатуса
• Пробуждение между приступами
Эпилептический статус
Экстренное медицинское состояние
Требуется ли терапия антиконвульсантами?
Зависит от клинических условий и проявлений
Срочная стабилизация состояния
• Реанимационный протокол АВС (обеспечение проходимости дыхательных путей, искусственное дыхание, непрямой массаж сердца)
• Уровни электролитов, глюкозы
• Постановка внутривенного катетера
Бензодиазепины
• Для быстрого купирования
• Может понадобиться вентиляционная поддержка
• Приступ купирован?
Приступ купирован
Приступ **не** купирован
Антиконвульсанты
• Выбор зависит от типа приступа
• Чаще требуется парентеральное введение
• У некоторых пациентов с разрешенным единичным приступом возможен прием пероральной нагрузочной дозы
Анестетики
• Пропофол или подобный препарат
• Необходима вентиляционная поддержка
Диагностические исследования для определения причины
• КТ (экстренно)
• МРТ (когда возможно)
• ЭЭГ (когда возможно)
• ОАК, БАК, определение уровня магния и других при необходимости
• Люмбальная пункция при подозрении на инфекционный процесс

6 Сосудистые заболевания

Инсульт: общая информация

Инсульт: общая информация	
Типы инсульта	*Ишемический (церебральный инфаркт):* • Тромботический • Эмболический • Лакунарный • Венозный *Геморрагический:* • Субдуральное кровоизлияние • Эпидуральное кровоизлияние • Субарахноидальное кровоизлияние • Интрапаренхиматозное кровоизлияние • Геморрагическая трансформация ишемического очага
Синдромы при инсульте	**Наиболее вероятные причины синдромов**
Внезапное появление очаговой неврологической симптоматики	• Церебральный инфаркт вследствие эмболии (чаще всего) *или* • Тромботический инфаркт
Обнаружение очаговой неврологической симптоматики после пробуждения	• Тромботический инфаркт *или* • Лакунарный инфаркт
Быстрое (но не внезапное) появление очаговой неврологической симптоматики	• Тромботический инфаркт, *или* • Лакунарный инфаркт, *или* • Венозный инфаркт, *или* • Интрапаренхиматозное кровоизлияние
Острое появление сильной головной боли без очаговой неврологической симптоматики	• САК. • Эпидуральное кровоизлияние (менее вероятно)
Головная боль с очаговой неврологической симптоматикой после травмы	• Субдуральное кровоизлияние. • Эпидуральное кровоизлияние
Подострое появление очаговой неврологической симптоматики	• Интрапаренхиматозное кровоизлияние *или* • Геморрагическая трансформация ишемического очага
Кома после ЧМТ со «светлым промежутком» или без него	Эпидуральное кровоизлияние (классическая ситуация)

Типы инсульта

Типы инсульта	
Описание	Инсульт представляет собой остро возникшее неврологическое нарушение, в основе которого лежит патология кровеносных сосудов, кровоснабжающих головной мозг
Патофизиология	• Патология кровеносных сосудов может быть врожденной или приобретенной. • Инсульты бывают ишемическими и геморрагическими. • К причинам ишемического инсульта относят: • тромботическую окклюзию артерий или вен; • эмболию из крупных сосудов или сердца; • окклюзию мелких пенетрирующих кровеносных сосудов. Причинами геморрагического инсульта могут быть нарушение целостности стенки кровеносных сосудов из-за АГ, аневризмы, травмы, проникающего ранения, повреждения головного мозга инерционного типа, а также из-за хрупкости кровеносных сосудов после церебрального инфаркта
Клинические проявления	Более подробная информация о клинической картине инсульта приведена в соответствующих разделах, но в целом его проявления включают острое развитие очаговой неврологической симптоматики, в том числе мышечную слабость, снижение чувствительности, атаксию, нарушения речи или зрения. Возможны и другие признаки, однако перечисленная симптоматика наиболее характерна
Тип церебрального инфаркта	**Важные особенности**
Эмболический	• Эмболия может происходить из сердца, аорты, сонных или позвоночных артерий. • Кардиогенные эмболы могут возникать при поражении сердечных клапанов, акинезии миокарда с образованием тромботических масс, а также происходить из венозной системы при наличии праволевого шунта через дефект перегородок сердца
Тромботический	• Тромботический процесс представляет собой окклюзию кровеносного сосуда из-за роста тромба. • Окклюзия возникает постепенно, а выраженность возникающей при этом симптоматики зависит не только от размеров и локализации сосуда, но и от возможностей активизации коллатерального кровотока. Если окклюзия формируется постепенно, у коллатеральных сосудов больше времени для развития
Венозный	• Венозные инфаркты встречаются значительно реже, чем артериальные. К их возникновению предрасполагают беременность и другие гиперкоагуляционные состояния. • У пациентов могут возникать разнообразные комбинации очаговой мышечной слабости, головной боли, когнитивных нарушений и эпилептических приступов

Кровоизлияния	Важные особенности
Субдуральная гематома	• Субдуральное кровоизлияние может быть спонтанным и травматическим. У пожилых пациентов даже незначительная травма, о которой пациент зачастую не упоминает, может стать его причиной. • Субдуральная гематома может быть острой, подострой и хронической. У многих пациентов кровь в гематоме располагается слоями, что является свидетельством наличия нескольких кровоизлияний в одно и то же место в разные годы
САК	• САК обычно возникает вследствие разрыва внутричерепной аневризмы. • Клиническая картина включает острое появление головной боли, иногда в сочетании с неврологическим дефицитом. • При КТ САК может остаться незамеченным, в связи с чем при сохранении подозрений на наличие этой патологии при отрицательных результатах КТ показано проведение люмбальной пункции
Эпидуральная гематома	• Обычно причиной эпидурального кровоизлияния является травма. Кровотечение чаще всего имеет артериальный характер, происходя из средней менингеальной артерии. • Основой клинической картины является быстрое ухудшение психического статуса после «светлого промежутка» – прихода пациента в сознание и его удовлетворительного самочувствия сразу после травмы. В случае быстрого ухудшения состояния следует экстренно провести КТ для исключения эпидуральной гематомы
Интрапаренхиматозная гематома	• Интрапаренхиматозные кровоизлияния обычно возникают на фоне АГ, однако причинами также могут быть амилоидная ангиопатия и травма. Еще одной важной причиной интрапаренхиматозного кровоизлияния является геморрагическая трансформация очага церебрального инфаркта. • В клинической картине отмечается мышечная слабость, возможны эпилептические приступы и снижение уровня сознания

Диагностика инсульта

Неотложная помощь при инсульте

Неотложная помощь при инсульте	
Этапы неотложной помощи	• Использование реанимационного протокола ABC (восстановление проходимости дыхательных путей, искусственное дыхание, непрямой массаж сердца), как и при других неотложных состояниях. • Оценка основных показателей жизнедеятельности. • Присоединение электродов ЭКГ, установка внутривенного катетера и устройства для мониторинга АД. • Проведение общего и неврологического осмотров, включающих определение: ◦ уровня сознания; ◦ зрачковых и глазодвигательных реакций; ◦ двигательной активности верхних и нижних конечностей; ◦ аускультацию сердца и легких; ◦ исследование сосудов с акцентом на пульсации и наличии цианоза. • Сбор анамнеза со слов пациента или сопровождающих его лиц. • Проведение подробного неврологического исследования и общего медицинского осмотра для уточнения диагноза. • Выявление пациентов – кандидатов на проведение экстренных процедур лечения инсульта, особенно хирургических вмешательств и введение тканевого активатора плазминогена
Исследования, выполняемые в отделении реанимации	• Анализы крови – ОАК, БАК, протромбиновое время, активированное частичное тромбопластиновое время. • Визуализационные методы – рентгенография органов грудной клетки, КТ головы без контрастного усиления. • Общий анализ мочи. • Функциональная диагностика – ЭКГ
Решение вопроса о проведении тромболитической терапии	• Для пациентов, которые поступают в отделение неотложной помощи с подозрением на церебральный инфаркт, необходимо рассмотреть возможность тромболитической терапии с помощью тканевого активатора плазминогена. Кандидатом на проведение данного метода может считаться пациент, у которого с момента последнего отсутствия возникшей неврологической симптоматики прошло менее 3 ч (следует отметить, что по результатам исследования ECASS III, завершившегося в 2008 г., «терапевтическим окном» считается срок до 4,5 ч. – *Прим. пер.*). • В разделе *«Лечение церебрального инфаркта»* (с. 267) представлены критерии включения и исключения для проведения тромболизиса. • Обратите внимание, что применять тканевый активатор плазминогена вне интервала времени («терапевтического окна»), равного 3 ч, не следует. Кроме того, отсчет времени следует вести с момента, когда у пациента в последний раз не было рассматриваемой неврологической симптоматики. Определить время начала заболевания у пациента, проснувшегося с вновь возникшей неврологической симптоматикой, проблематично, поскольку инсульт мог развиться сразу после засыпания
Решение вопроса о проведении хирургического вмешательства	• Пациентам с признаками острого кровоизлияния в ЦНС необходимо как можно скорее провести КТ. Если по результатам КТ обнаруживается кровь внесосудистого расположения, необходимо экстренно проконсультироваться с нейрохирургом. Единственное исключение – наличие четких противопоказаний к выполнению хирургического вмешательства, например в случае нестабильного состояния пациента, препятствующего проведению любых процедур, или в случае отказа от таковых

Неотложная помощь при инсульте	
Решение вопроса о проведении интервенционных процедур	• Интервенционные процедуры при остром инсульте находятся на стадии изучения и разработки. В будущем они могут стать частью стандартной медицинской практики, тем не менее использовать их можно только в отношении отдельных пациентов и только в учреждениях, где работают специалисты, имеющие должный уровень подготовки и опыт их проведения. Такие специалисты должны определять целесообразность данных интервенционных процедур у каждого конкретного пациента. Не стоит проводить процедуру только потому, что это теоретически возможно

Неотложная помощь при инсульте	
Решение вопроса о проведении интервенционных процедур	• Интервенционные процедуры при остром инсульте находятся на стадии изучения и разработки. В будущем они могут стать частью стандартной медицинской практики, тем не менее использовать их можно только в отношении отдельных пациентов и только в учреждениях, где работают специалисты, имеющие должный уровень подготовки и опыт их проведения. Такие специалисты должны определять целесообразность данных интервенционных процедур у каждого конкретного пациента. Не стоит проводить процедуру только потому, что это теоретически возможно

Подозрение на инсульт
- Острое возникновение неврологической симптоматики: гемипарез, афазия, гемианестезия/гемигипестезия, изменение психического состояния
- Отсутствие сознания
- Внезапное появление головной боли, «самой сильной в жизни» пациента

↓

Экстренное проведение КТ головного мозга
- Позволяет выявить кровоизлияние в большинстве случаев, однако может «пропустить» САК
- Обычно не показывает отклонений при инфаркте в острой стадии, хотя иногда может выявлять ранние изменения

↓

КТ: инфаркт
- Иногда выявляются ранние признаки инфаркта
- В зависимости от типа инфаркта может быть определена тактика дальнейшего обследования

КТ: норма
- Может быть при церебральном инфаркте
- Может соответствовать САК с нормальными результатами КТ
- Может быть чем-то, кроме инсульта

КТ: кровоизлияние
- Интрапаренхиматозное
- Субдуральное
- Эпидуральное
- Субарахноидальное

Дальнейшее обследование
- МРТ с МР-ангиографией и (при необходимости) МР-венографией
- Исследования сосудов

Люмбальная пункция при подозрении на САК

При САК отклонений по КТ может не выявляться

Инфаркт

Полушарный
- Внезапное появление очаговой неврологической симптоматики, часто двигательной или чувствительной. Возможна афазия
- Диагноз ставится на основании результатов КТ или МРТ

Стволовой
- Внезапное появление очаговой неврологической симптоматики, часто с вращательным головокружением, диплопией или альтернирующими синдромами
- Диагноз ставится на основании результатов КТ или МРТ

Кровоизлияние

Эпидуральное
- Отсутствие сознания, спутанность или очаговая неврологическая симптоматика
- Обычно при травмах
- Диагноз ставится на основании результатов КТ

Субдуральное
- Острое появление, обычно спутанности и очаговой неврологической симптоматики
- Диагноз ставится на основании результатов КТ

Интрапаренхиматозное
- Острое появление неврологической симптоматики. Возможна головная боль
- Диагноз ставится на основании результатов КТ

Субарахноидальное
- Острое возникновение головной боли с возможными неврологическими проявлениями
- Диагноз ставится на основании результатов КТ. В случае отрицательных результатов КТ проводится люмбальная пункция

Транзиторная ишемическая атака

ТИА	
Описание	Временное очаговое нарушение кровообращения в головном мозге, проявляющееся неврологической симптоматикой
Патофизиология	• Самой частой причиной ТИА является эмболия из полостей сердца или церебральных артерий. • Эмболы временно перекрывают просвет сосуда, приводя к потере функции участка головного мозга. После этого эмбол может разрушаться и перемещаться дистальнее по кровеносному руслу, что приводит к восстановлению кровотока в области нарушенного кровоснабжения
Клинические проявления	• Согласно определению, ТИА – преходящее нарушение кровообращения, при котором неврологическая симптоматика сохраняется менее 24 ч. Чаще всего симптомы длятся менее 1 ч, в большинстве случаев – в течение 15 мин. • Возможно развитие неврологической симптоматики практически любого типа, но чаще всего встречается следующая: • гемипарез; • гемианестезия/гемигипестезия; • афазия; • спутанность; • гемианопсия; • атаксия; • вращательное (вестибулярное) головокружение (вертиго). • Возникновение симптоматики внезапное, что позволяет отличить ТИА от мигрени, для которой характерно прогредиентное появление симптомов и их миграция. • Восстановление функций происходит постепенно
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • При проведении более широкого спектра анализов можно выявить гиперлипидемию, гиперкоагуляционное состояние, повышение уровня С-реактивного белка и гомоцистеина, АНА и/или увеличение СОЭ. • По данным нейровизуализации обычно все в норме или же при КТ и МРТ могут выявляться признаки ранее перенесенных церебральных инфарктов. Примерно у 40% пациентов с ТИА при МРТ в режиме DWI определяются признаки острых ишемических изменений. Это означает, что в некоторых случаях ТИА представляют собой малые инсульты, после которых пациент быстро восстанавливается. • При обследовании сердечно-сосудистой системы могут выявляться тромбы в полостях сердца, поражение клапанного аппарата, праволевый шунт, выступающая атеросклеротическая бляшка аорты, стеноз сонных артерий или изъязвление атеросклеротических бляшек. • В анализе мочи при множественной эмболии может появляться кровь
Постановка диагноза	• Диагноз ТИА ставится на основании клинической картины – внезапное появление неврологической симптоматики с восстановлением функций, как правило, в течение менее 1 ч. • При нейровизуализации отклонений не выявляется, кроме возможных признаков ранее перенесенных инсультов

ТИА	
Дифференциальная диагностика	• *Мигрень*. Очаговые мышечная слабость или снижение чувствительности могут возникать в рамках мигренозного приступа, как в составе ауры, так и в сочетании с головной болью. Неврологическая симптоматика при мигрени развивается постепенно, в отличие от ее внезапного появления при ТИА. Возникновение головной боли во время появления неврологической симптоматики или после нее с большей вероятностью говорит о мигрени. • *Эпилептический приступ*. Очаговая эпилептическая активность обычно выражается в очаговом дрожании или напряжении, хотя возможен и преходящий паралич. Длительность симптоматики обычно меньше, чем при ТИА, – от нескольких секунд до нескольких минут. Кроме того, парциальные эпилептические приступы обычно имеют рецидивирующий характер, а ТИА представляет собой единичный эпизод
Лечение	• После проведения необходимых диагностических исследований можно перейти к выбору метода лечения: ◦ Каротидная эндартерэктомия – у пациентов с выраженным стенозом или изъязвлением атеросклеротической бляшки в тех сосудах, закупорка которых могла бы объяснить возникшую симптоматику. ◦ Закрытие дефекта перегородки сердца – для пациентов с открытым овальным окном или другим дефектом, приводящим к праволевому шунту. ◦ Нейроинтервенционные процедуры – для отдельных пациентов со стенозами экстра- и интракраниальных артерий. • Практически всем пациентам показана антитромботическая терапия. Ниже перечислены некоторые из основных рекомендаций: ◦ Антиагреганты назначаются большей части пациентов. ◦ Варфарин назначается большей части пациентов с эмболами в полостях сердца и при антифосфолипидном синдроме. ◦ В качестве мер по снижению риска необходимы отказ от курения, коррекция АГ, СД и гиперлипидемии, а также изменение образа жизни, например коррекция диеты и регулярные физические нагрузки. • Все решения относительно лекарственной и нелекарственной терапии принимаются строго индивидуально. На целесообразность некоторых методов лечения может влиять ряд факторов, характерных для конкретных больных. Например, следует избегать назначения варфарина некомплаентным пациентам, страдающим алкоголизмом, и проведения хирургических вмешательств больным с терминальными стадиями онкологических процессов
Клиническое течение	• Возникновение ТИА переводит пациента в группу крайне высокого риска развития повторной ТИА и инсульта. Относительный риск данных событий может возрасти в 10 раз. Считается, что при начале антитромботической терапии и проведении необходимых процедур по показаниям, а также при условии изменения стиля жизни вероятность развития инсульта снижается в 2 раза. • У пациентов, перенесших ТИА, повышен риск развития инфаркта миокарда, в связи с чем необходимо провести обследование на предмет заболеваний сердца и периферических кровеносных сосудов

Атеросклеротическая бляшка
с тромботическими наложениями
или без них в месте деления
ВСА на ПМА и СМА

В сифоне артерии
в кавернозном синусе

Диссекция ВСА ниже уровня
основания черепа
(радиографический
симптом струны)

Атеросклеротическая бляшка
с тромботическими наложениями
или без них в месте деления
общей сонной артерии на внутреннюю
и наружную сонные артерии
(самая частая локализация)

В месте отхождения общей сонной артерии
от брахиоцефального ствола или аорты
(нечастая локализация)

F. Netter M.D.

Основные признаки церебрального инфаркта

Основные признаки церебрального инфаркта	
Симптомы	• Острое возникновение неврологической симптоматики предполагает наличие церебрального инфаркта. • Отличие данной нозологии от ТИА заключается в стойкости симптомов • Возможно развитие практически любой симптоматики. • Наиболее частыми признаками, на наличие или отсутствие которых следует обращать внимание, являются: • гемипарез; • гемианестезия/гемигипестезия; • гемианопсия; • атаксия походки; • атаксия конечностей; • афазия; • неглект (отрицание); • нарушения движений глаз
Наиболее часто поражаемые сосуды	• СМА. • ПМА. • ЗМА. • Сосуды вертебробазилярного бассейна. • Пенетрирующие артерии (в зоне их кровоснабжения образуются лакунарные инфаркты). • Вены и венозные синусы
Сосудистый бассейн	**Описание клинических проявлений**
СМА	• Контралатеральный гемипарез с нарушением чувствительности по гемитипу; степень поражения верхней конечности больше, чем нижней. • При поражении левого полушария – афазия. • При поражении правого полушария – неглект и трудности при выполнении зрительно-пространственных задач. • Часто, но не у всех пациентов встречается контралатеральная гемианопсия
ПМА	• Контралатеральный гемипарез с преимущественным вовлечением нижней конечности. При вовлечении верхней конечности симптоматика более выражена в ее проксимальной части. • При двусторонних инфарктах возможна двусторонняя слабость в нижних конечностях, которая может быть ошибочно принята за миелопатию. • Возможно появление признаков поражения лобных долей, особенно при двусторонних инфарктах – апатия, расторможивание
ЗМА	• Контралатеральная гемианопсия, иногда с сохранением макулярного зрения. • Возможно острое возникновение спутанности сознания с потерей памяти

Сосудистый бассейн	Описание клинических проявлений
Вертебробазилярный бассейн	• Частые проявления – вращательное головокружение и атаксия. Атаксия может касаться походки и/или движения конечностей. • Из отклонений со стороны глаз возможны диплопия, нистагм и анизокория. • При поражении продолговатого мозга могут развиваться дизартрия и дисфагия. • При поражении кортикоспинального тракта на любом уровне возникает гемипарез (или тетрапарез)
Пенетрирующие артерии	• При поражении внутренней капсулы или базальных ганглиев – контралатеральный гемипарез и/или нарушение координации движений. • При поражении ствола головного мозга – контралатеральный гемипарез. Возможна ипсилатеральная атаксия конечностей, проявления которой зависят от локализации очага поражения. Кроме того, часто возникают нарушения движений глаз. • Чистые двигательные или чистые чувствительные симптомокомплексы характерны для окклюзии пенетрирующих артерий
Вены и венозные синусы	• Для венозного инфаркта характерна очаговая неврологическая симптоматика, часто в сочетании с головной болью и/или эпилептическими приступами. • Возникновение неврологической симптоматики у женщин в послеродовом периоде или у молодых людей с низким риском артериальных инфарктов наводит на мысль о венозном инфаркте

Ишемия в бассейне кровоснабжения внутренней сонной артерии: клинические проявления

А. Со стороны глаз



Снижение зрения может быть диагностировано путем временного закрывания одного глаза с целью определения односторонности или двусторонности нарушений

Б. Полушарная симптоматика

В некоторых случаях – головная боль (обычно в надглазничной или в височной области)

Гомонимное (частичное) выпадение полей зрения

Нарушение речи (частичное или полное) только при поражении доминантного полушария

Гемипарез или гемиплегия (возможно вовлечение только верхней или нижней конечности). Симптоматика может быть мимолетной, преходящей или стойкой, сочетаться с чувствительными нарушениями или нет

На противоположной стороне от пораженной артерии

F. Netter M.D.

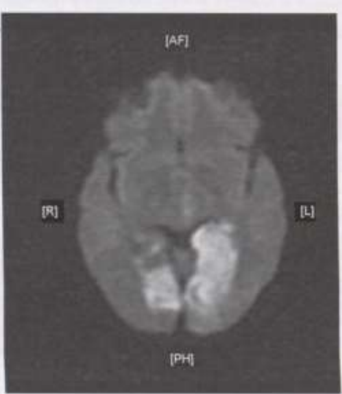
Пациент может заметить невозможность движения конечностями с одной стороны после пробуждения

Диагностические исследования при церебральном инфаркте

Диагностические исследования при церебральном инфаркте	
Диагностические исследования	• КТ головного мозга. • КТА. • МРТ головного мозга. • МРА. • МРВ. • Люмбальная пункция. • ЭхоКГ. • Дуплексное сканирование сонных артерий. • Транскраниальная допплерография. • Катетерная ангиография
Вид исследования	**Особенности**
КТ головного мозга	• Выполняется в отделениях неотложной помощи в качестве метода экстренной оценки. • Обладает высокой чувствительностью в отношении кровоизлияния или отека. Чувствительность метода в отношении выявления ранних стадий инфаркта низка – на КТ признаки острого инсульта формируются в течение 3 дней
КТА	• После внутривенной инфузии контрастного вещества проводится быстрая КТ с высоким разрешением. • Метод используется для выявления патологии экстракраниальных и интракраниальных артерий и вен. • КТА постепенно заменяет стандартную катетерную ангиографию, хотя для ее проведения необходимо специальное оборудование, которое имеется не во всех учреждениях
МРТ головного мозга	• Выполняется для окончательного определения локализации очага инфаркта. • Режим DWI наиболее чувствителен в дифференциальной диагностике острой ишемии и хронических изменений. • Обычно не выполняется пациентам с имплантированными устройствами и некоторыми протезами клапанов
МРА	• В данном методе техника МРТ используется для визуализации экстракраниальных и интракраниальных артерий. • МРА имеет меньшее разрешение, чем стандартная ангиография или КТА, однако не требует введения йодсодержащего контрастного вещества
МРВ	• В данном методе техника МРТ используется для визуализации венозных структур. • Выполняется пациентам с подозрением на венозный инфаркт
Люмбальная пункция	• Выполняется пациентам с подозрением на САК при отрицательных результатах КТ. У небольшого процента пациентов с САК количество крови в ликворе недостаточно для того, чтобы заметить ее при КТ

Вид исследования	Особенности
ЭхоКГ	• Стандартная трансторакальная ЭхоКГ выполняется большей части пациентов с инсультом для оценки функции сердца и поиска источника эмболии. • В случае сомнений относительно этиологии инсульта при трансторакальной ЭхоКГ проводится чреспищеводная ЭхоКГ. Кроме того, выполнение чреспищеводной ЭхоКГ рекомендуется у пациентов, имеющих повышенный риск наличия пороков сердца
Дуплексное сканирование сонных артерий	• Оценка экстракраниальных артерий с помощью ультразвукового исследования (УЗИ). • Позволяет определить стенозы и изъязвленные атеросклеротические бляшки в сонных артериях. • Бо́льшая часть специалистов отказывается от проведения хирургического вмешательства на основании только результатов дуплексного сканирования сонных артерий, в связи с чем обычно проводится подтверждение характеристик поражения с помощью катетерной ангиографии или КТА
Транскраниальная допплерография	• УЗИ интракраниальных артерий; метод не имеет широкого распространения. • Может использоваться для мониторинга вазоспазма при САК
Катетерная ангиография	• По-прежнему применяется, но с момента внедрения в практику МРА и КТА в значительно меньшем проценте случаев. • Продолжает считаться «золотым стандартом» оценки состояния экстракраниальных и интракраниальных артерий





Церебральный инфаркт: инфаркт в бассейне ЗМА вызывает изменения в обеих затылочных долях. *Слева* – снимок в режиме FLAIR, имеющий наибольшую чувствительность в определении патологических изменений. *Справа* – снимок в режиме DWI, обладающем наибольшей чувствительностью в определении инфаркта в острой и подострой стадиях

Лечение церебрального инфаркта

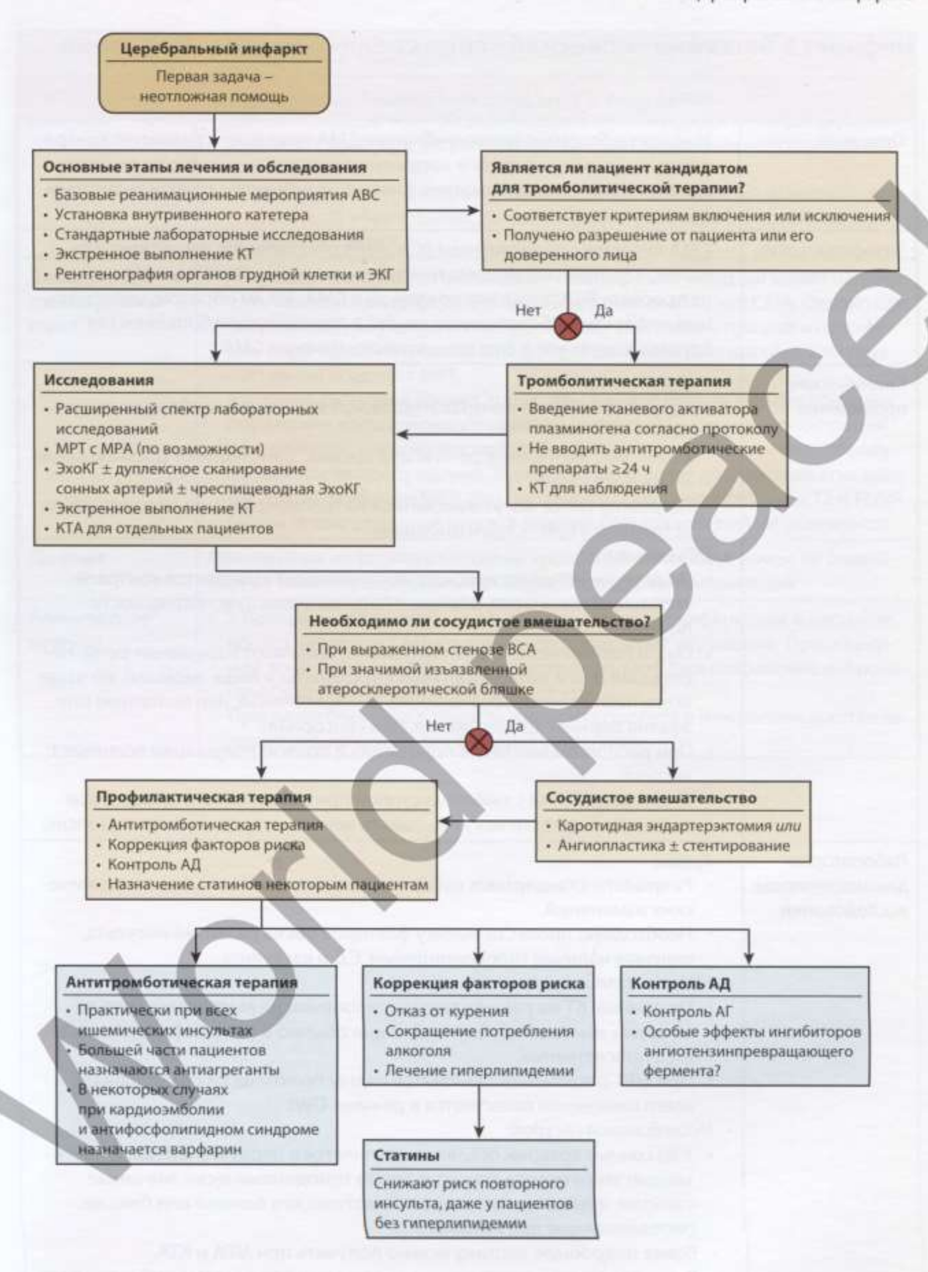
Лечение церебрального инфаркта	
Лечение: общая информация	• Лечение инсульта проводится в два этапа – лечение в остром периоде и долгосрочная поддерживающая терапия. • Этап лечения в остром периоде начинается с момента поступления пациента в отделение реанимации. • Вопросы долгосрочной поддерживающей терапии решаются перед выпиской пациента из стационара
Лечение в остром периоде	
Тромболитическая терапия	• У пациентов с острым церебральным инфарктом необходимо решить вопрос о возможности проведения тромболитической терапии, как было описано в разделе *«Неотложная помощь при инсульте»* (с. 256). • Необходимо строго соблюдать принципы отбора пациентов для тромболизиса, внимательно изучая информацию о препарате, в которой указаны подробности о критериях, позволяющих использование препарата. • *К критериям включения относятся:* • Острый ишемический инсульт в период до 3 ч с момента появления симптоматики. • Отсутствие признаков кровоизлияния. • Отсутствие противопоказаний, перечисленных ниже или в инструкции по применению препарата. • Пациент соответствует критериям отбора с учетом его возраста и состояния здоровья. • *К противопоказаниям относятся:* • Признаки внутричерепного кровоизлияния, включая САК. • Наличие в анамнезе инсульта, хирургического вмешательства на головном мозге или спинном мозге, серьезной ЧМТ за последние 3 месяца. • Внутричерепное кровоизлияние в анамнезе. • Неконтролируемая АГ во время терапии. • Активное внутреннее кровотечение. • Эпилептический приступ в начале инсульта. • Внутричерепное новообразование, внутричерепная артериовенозная мальформация или внутричерепная аневризма. • Установленное нарушение гемостаза, вызванное как заболеваниями, так и применением лекарственных препаратов. • Тромбоцитопения. • См. стандартные руководства, в которых описано использование, дозы и подробная информация о введении тромболитических средств. В большинстве отделений реанимации имеются протоколы в виде контрольного списка, заполняемого врачом вручную
Антикоагулянты	• Вопрос использования антикоагулянтов спорен. Некоторые врачи назначают большинству пациентов с ишемическим инсультом медленную инфузию гепарина, стараясь достичь терапевтического значения активированного частичного тромбопластинового времени. Другие же считают, что польза от подобного вмешательства не доказана, а риск его велик. • Чаще применяется введение низкомолекулярных гепаринов, хотя их эффективность в отношении профилактики рецидивирования инсульта не доказана. Поскольку многие пациенты с инсультом соблюдают постельный режим, препараты этой группы снижают риск тромбоза глубоких вен голеней и тромбоэмболии легочной артерии

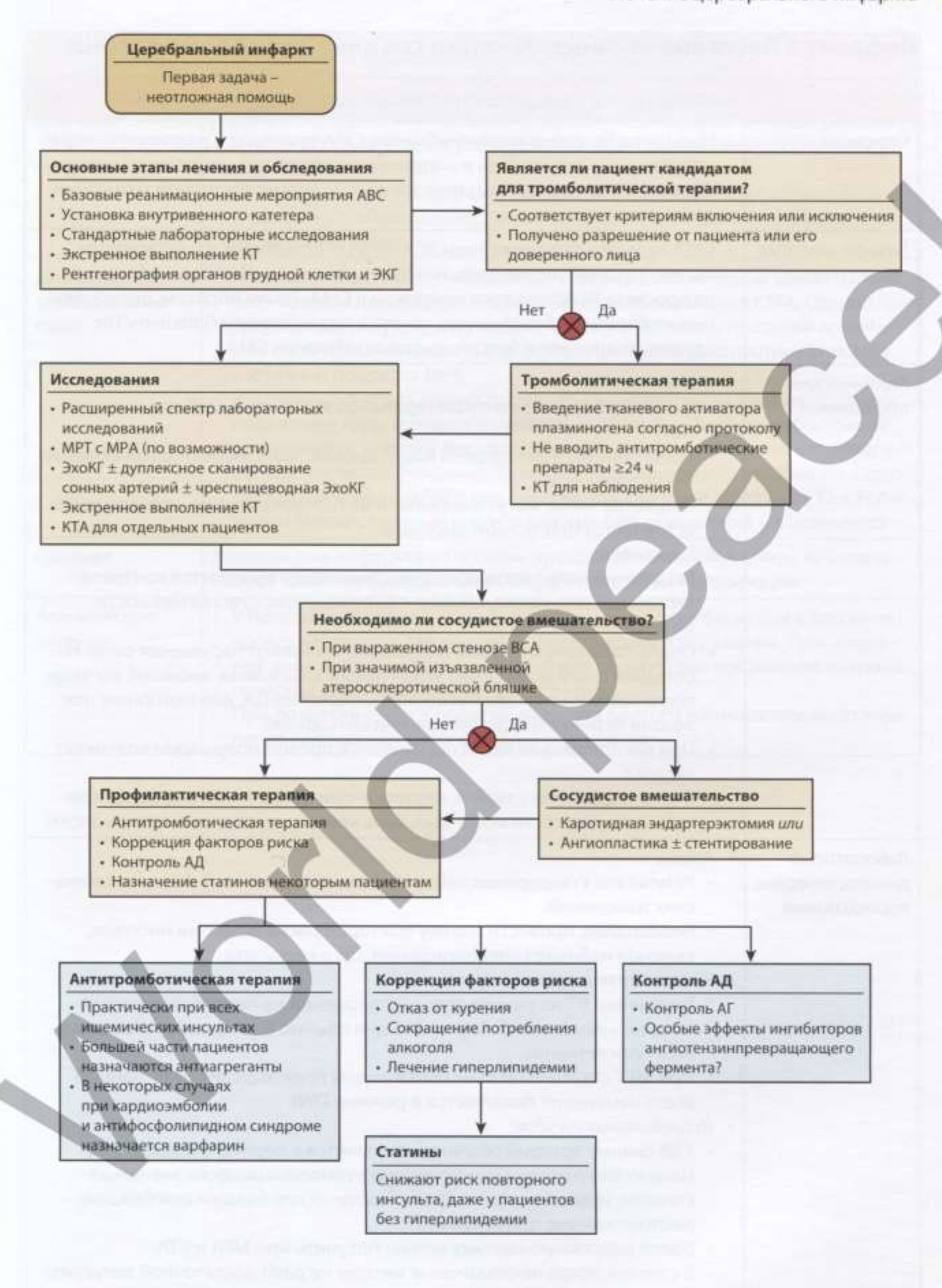
Лечение в остром периоде	
АД	• АД обычно повышается после инсульта, что можно рассматривать и как причину, и как реакцию на формирование инфаркта. • Экстренное снижение АД может негативно сказаться на перфузии в области очага инфаркта и привести к расширению его границ. В связи с этим большинство врачей рекомендуют не снижать АД ниже уровня 210/110 мм рт.ст. у пациентов с церебральными инфарктами при отсутствии веских причин
Кардиомониторинг	• У пациентов с ОНМК повышена частота сердечных аритмий и ишемии миокарда, в связи с чем в стандартный протокол их ведения входят телеметрия или ЭКГ. При возникновении признаков ишемии по данным ЭКГ или развитии у пациента симптомов инфаркта миокарда выполняются пункты протокола исключения поражения миокарда ROMI (*англ.* Ruled out myocardial injury – исключение поражения миокарда) и назначают консультацию кардиолога
Общие принципы лечения	• Имеется множество важных аспектов ведения пациентов с церебральными инфарктами. Обязателен общий уход за пациентом. • *СД*. Как гипергликемия, так и гипогликемия оказывает отрицательное воздействие на течение ОНМК, в связи с чем у пациентов с СД требуется тщательный мониторинг уровня гликемии. • *Гипертермия*. Показано, что гипертермия любого происхождения ухудшает исходы у пациентов с ОНМК. Пациентам с гипертермией рекомендуется уточнение причины повышения температуры тела, лечение инфекционных процессов, поддержание адекватного нутритивного статуса и жидкостного баланса, а также коррекция гипертермии антипиретиками. • *Функция дыхательной системы*. Среди пациентов с ОНМК распространена аспирация, особенно при крупных очагах инфаркта, а также при ишемии ствола головного мозга. Многим пациентам требуется контроль в отношении профилактики аспирации и нарушений глотания. В некоторых случаях возникает необходимость во введении назогастрального зонда для питания. • *Введение жидкости и питание*. У пациентов с ОНМК может развиваться обезвоживание, что увеличивает риск гипертермии и сосудистых осложнений. В связи с этим важным фактором является поддержание адекватного нутритивного статуса и жидкостного баланса
Долгосрочная терапия	
Реабилитация	• *Физическая терапия (лечебная физкультура)*. Требуется большей части пациентов с инсультом для улучшения физических возможностей. Цели терапии имеют диапазон от обеспечения возможных движений плегированных конечностей до помощи при ходьбе и упражнений на координацию. • *Трудотерапия*. Помогает пациентам с трудностями в самообслуживании, выполнении повседневных дел. Проведение трудотерапии не всегда означает то, что человек обязан вернуться на свое рабочее место. • *Речевая терапия*. Проводится у пациентов с афазией, дизартрией и дисфагией. Логопеды часто помогают в проведении оценки функции глотания

Долгосрочная терапия	
Антитромботическая терапия	• Назначается большей части пациентов с ТИА и ишемическим инсультом. Единственной ситуацией, в которой данная терапия не показана, является наличие у пациента нарушений коагуляции или диагностированного кровотечения. • *Антиагрегантные препараты.* Используются аспирин, дипиридамол, клопидогрел и тиклопидин, как в режиме монотерапии, так и в комбинации. Цель данных препаратов – вторичная профилактика инсульта. Выбор конкретного препарата зависит от клинической ситуации. Аспирин используется для первичной профилактики, когда сосудистая катастрофа еще не произошла. Клопидогрел или комбинация дипиридамола и аспирина применяется для вторичной профилактики, т.е. уже после сосудистой катастрофы. Тиклопидин назначается редко из-за его побочных эффектов. • *Варфарин.* В настоящее время используется редко, что связано с результатами последних исследований. Сейчас варфарин в основном применяется у пациентов с инсультом кардиоэмболического генеза и антифосфолипидным синдромом. При его назначении требуется мониторинг международного нормализованного отношения (МНО). Кроме того, пациентам следует придерживаться диеты и соблюдать рекомендации по активному образу жизни, которые входят в стандарты ведения при терапии варфарином. Таким образом, терапия варфарином не подходит очень пожилым пациентам и больным с низкой приверженностью к лечению. • *Низкомолекулярные гепарины.* Для долгосрочной терапии используются редко, так как требуют подкожного введения. • *Гепарин в виде подкожных инъекций.* В обычной клинической практике не используется для длительной антикоагулянтной терапии
Контроль АД	• Если в остром периоде контроль АД осуществляется в основном за счет ауторегуляции, то далее необходима адекватная антигипертензивная терапия. Даже умеренная АГ увеличивает риск возникновения повторного церебрального инфаркта или другого сосудистого события. • Считается, что контроль АД – оптимальный способ снижения риска сосудистых осложнений
Контроль гиперлипидемии	• Гиперлипидемия обычно диагностируется врачами первичного звена, однако она должна приниматься во внимание во время госпитализации по поводу инсульта. • Статины существенно снижают риск развития инсульта. Подобный эффект терапии отмечается даже у пациентов без гиперхолестеринемии. • Несмотря на наличие определенных осложнений, связанных с использованием препаратов этой группы, для большинства пациентов польза значительно перевешивает возможный риск

Долгосрочная терапия	
Антитромботическая терапия	• Назначается большей части пациентов с ТИА и ишемическим инсультом. Единственной ситуацией, в которой данная терапия не показана, является наличие у пациента нарушений коагуляции или диагностированного кровотечения. • *Антиагрегантные препараты*. Используются аспирин, дипиридамол, клопидогрел и тиклопидин, как в режиме монотерапии, так и в комбинации. Цель данных препаратов – вторичная профилактика инсульта. Выбор конкретного препарата зависит от клинической ситуации. Аспирин используется для первичной профилактики, когда сосудистая катастрофа еще не произошла. Клопидогрел или комбинация дипиридамола и аспирина применяется для вторичной профилактики, т.е. уже после сосудистой катастрофы. Тиклопидин назначается редко из-за его побочных эффектов. • *Варфарин*. В настоящее время используется редко, что связано с результатами последних исследований. Сейчас варфарин в основном применяется у пациентов с инсультом кардиоэмболического генеза и антифосфолипидным синдромом. При его назначении требуется мониторинг международного нормализованного отношения (МНО). Кроме того, пациентам следует придерживаться диеты и соблюдать рекомендации по активному образу жизни, которые входят в стандарты ведения при терапии варфарином. Таким образом, терапия варфарином не подходит очень пожилым пациентам и больным с низкой приверженностью к лечению. • *Низкомолекулярные гепарины*. Для долгосрочной терапии используются редко, так как требуют подкожного введения. • *Гепарин в виде подкожных инъекций*. В обычной клинической практике не используется для длительной антикоагулянтной терапии
Контроль АД	• Если в остром периоде контроль АД осуществляется в основном за счет ауторегуляции, то далее необходима адекватная антигипертензивная терапия. Даже умеренная АГ увеличивает риск возникновения повторного церебрального инфаркта или другого сосудистого события. • Считается, что контроль АД – оптимальный способ снижения риска сосудистых осложнений
Контроль гиперлипидемии	• Гиперлипидемия обычно диагностируется врачами первичного звена, однако она должна приниматься во внимание во время госпитализации по поводу инсульта. • Статины существенно снижают риск развития инсульта. Подобный эффект терапии отмечается даже у пациентов без гиперхолестеринемии. • Несмотря на наличие определенных осложнений, связанных с использованием препаратов этой группы, для большинства пациентов польза значительно перевешивает возможный риск

Долгосрочная терапия	
Снижение риска	Забота пациента о своем здоровье существенно влияет на риск повторной сосудистой катастрофы. К наиболее значимым модифицируемым факторам рискам относятся: • *Курение*. Отказ от курения приводит к выраженному снижению распространенности повторных сосудистых катастроф. Однако положительный эффект проявляется не сразу. • *Диета*. Правильно подобранная диета улучшает липидный спектр крови, нормализует АД, а контроль СД вносит важный вклад в решение данных проблем. Без изменения диеты эффективность лекарственной терапии снижается. • *Употребление алкоголя*. Употребление алкоголя в малых дозах может снижать вероятность развития инсульта, хотя интерпретация данных, касающихся этого вопроса, вызывает сомнения. Злоупотребление алкоголем увеличивает риск развития инсульта, в связи с чем следует отказаться от этой пагубной привычки. • *Прием витаминных добавок*. Витаминные препараты принимаются многими людьми, бо́льшая часть из них не влияет на величину риска развития инсульта. У пациентов с гипергомоцистеинемией снижения уровня гомоцистеина можно достичь путем применения витаминов B_6, B_{12} и фолиевой кислоты. Влияет ли это на риск развития инсульта – вопрос спорный, однако подобная тактика до сих пор рекомендуется специалистами


Церебральный инфаркт
Первая задача – неотложная помощь
Основные этапы лечения и обследования
• Базовые реанимационные мероприятия АВС
• Установка внутривенного катетера
• Стандартные лабораторные исследования
• Экстренное выполнение КТ
• Рентгенография органов грудной клетки и ЭКГ
Является ли пациент кандидатом для тромболитической терапии?
• Соответствует критериям включения или исключения
• Получено разрешение от пациента или его доверенного лица
Нет
Да
Исследования
• Расширенный спектр лабораторных исследований
• МРТ с МРА (по возможности)
• ЭхоКГ ± дуплексное сканирование сонных артерий ± чреспищеводная ЭхоКГ
• Экстренное выполнение КТ
• КТА для отдельных пациентов
Тромболитическая терапия
• Введение тканевого активатора плазминогена согласно протоколу
• Не вводить антитромботические препараты ≥24 ч
• КТ для наблюдения
Необходимо ли сосудистое вмешательство?
• При выраженном стенозе ВСА
• При значимой изъязвленной атеросклеротической бляшке
Нет
Да
Профилактическая терапия
• Антитромботическая терапия
• Коррекция факторов риска
• Контроль АД
• Назначение статинов некоторым пациентам
Сосудистое вмешательство
• Каротидная эндартерэктомия или
• Ангиопластика ± стентирование
Антитромботическая терапия
• Практически при всех ишемических инсультах
• Большей части пациентов назначаются антиагреганты
• В некоторых случаях при кардиоэмболии и антифосфолипидном синдроме назначается варфарин
Коррекция факторов риска
• Отказ от курения
• Сокращение потребления алкоголя
• Лечение гиперлипидемии
Контроль АД
• Контроль АГ
• Особые эффекты ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента?
Статины
Снижают риск повторного инсульта, даже у пациентов без гиперлипидемии


Церебральный инфаркт
Первая задача – неотложная помощь
Основные этапы лечения и обследования
• Базовые реанимационные мероприятия ABC
• Установка внутривенного катетера
• Стандартные лабораторные исследования
• Экстренное выполнение КТ
• Рентгенография органов грудной клетки и ЭКГ
Является ли пациент кандидатом для тромболитической терапии?
• Соответствует критериям включения или исключения
• Получено разрешение от пациента или его доверенного лица
Нет
Да
Исследования
• Расширенный спектр лабораторных исследований
• МРТ с МРА (по возможности)
• ЭхоКГ ± дуплексное сканирование сонных артерий ± чреспищеводная ЭхоКГ
• Экстренное выполнение КТ
• КТА для отдельных пациентов
Тромболитическая терапия
• Введение тканевого активатора плазминогена согласно протоколу
• Не вводить антитромботические препараты ≥24 ч
• КТ для наблюдения
Необходимо ли сосудистое вмешательство?
• При выраженном стенозе ВСА
• При значимой изъязвленной атеросклеротической бляшке
Нет
Да
Профилактическая терапия
• Антитромботическая терапия
• Коррекция факторов риска
• Контроль АД
• Назначение статинов некоторым пациентам
Сосудистое вмешательство
• Каротидная эндартерэктомия или
• Ангиопластика ± стентирование
Антитромботическая терапия
• Практически при всех ишемических инсультах
• Большей части пациентов назначаются антиагреганты
• В некоторых случаях при кардиоэмболии и антифосфолипидном синдроме назначается варфарин
Коррекция факторов риска
• Отказ от курения
• Сокращение потребления алкоголя
• Лечение гиперлипидемии
Контроль АД
• Контроль АГ
• Особые эффекты ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента?
Статины
Снижают риск повторного инсульта, даже у пациентов без гиперлипидемии

Инфаркт в бассейне кровоснабжения средней мозговой артерии

Инфаркт в бассейне кровоснабжения СМА	
Описание	• Инфаркт в бассейне кровоснабжения СМА приводит к развитию контралатерального гемипареза и нарушению чувствительности по гемитипу. Дополнительная симптоматика зависит от размера и точной геометрии очага повреждения
Патофизиология	• СМА является продолжением ВСА. ПМА ответвляется и идет кпереди от нее, а задняя соединительная артерия – кзади. Поэтому эмболы из просвета ВСА попадают прямиком в СМА. Таким образом, церебральные инфаркты эмбологенного генеза в подавляющем большинстве случаев возникают в бассейне кровоснабжения СМА
Клинические проявления	• *Субъективно:* • Острое появление контралатеральной мышечной слабости и онемения. • Возможны нарушения речи и/или зрения, зависящие от расположения очага поражения. • Пациенты также могут жаловаться на головокружение, которое часто встречается при остром инсульте. • *Объективно:* • По данным неврологического обследования выявляется контралатеральный гемипарез, обычно с нарушениями чувствительности по гемитипу. • Очаги поражения в левом полушарии вызывают нарушения речи. Небольшие очаги поражения могут проявляться лишь аномией, но чаще всего наблюдается афазия Брока (экспрессивная, или моторная) или афазия Вернике (рецептивная, или сенсорная). • При расположении очага поражения в правом полушарии возникает неглект. • Очаги поражения с любой из сторон при вовлечении в процесс зрительной лучистости могут вызывать контралатеральную гемианопсию
Лабораторно-диагностические исследования	• *Кровь:* • Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • Необходимо провести оценку факторов риска развития инсульта, включая наличие гиперлипидемии, СД и васкулита. • *Нейровизуализация:* • По данным КТ на ранних этапах отклонений не выявляется (только «старые» изменения). Спустя 2–3 дня обычно в зоне инфаркта появляется просветление. • При МРТ отклонения становятся видны практически сразу; раньше всего изменения появляются в режиме DWI. • *Исследования сосудов:* • УЗИ сонных артерий обычно выполняется в первую очередь. С помощью этого метода можно выявить гемодинамически значимые стенозы, изъязвленные атеросклеротические бляшки или бляшки, расположенные под интимой. • Более подробную картину можно получить при МРА и КТА. • В случаях, когда неинвазивные методы не дают достаточной визуализации, используется стандартная катетерная ангиография

Инфаркт в бассейне кровоснабжения СМА	
Постановка диагноза	• Диагноз ставится на основании клинической картины – остро возникшего гемипареза или признаков нарушения корковых функций (афазия и неглект), даже при отсутствии отклонений по данным нейровизуализации на ранних этапах. • КТ является методом первого выбора для исключения кровоизлияния и объемного образования. Кроме того, доступность КТ в отделениях реанимации выше
Дифференциальная диагностика	• *Лакунарный инсульт*. Проявляется гемипарезом, который может напоминать таковой при инфаркте в бассейне кровоснабжения СМА. Однако при лакунарном инсульте отсутствуют афазия и неглект – признаки поражения коры головного мозга. В дифференциальной диагностике этих двух состояний помогает МРТ. • *Рассеянный склероз*. Может проявляться гемипарезом, однако признаки поражения коры головного мозга не характерны. Развитие обострения рассеянного склероза постепенное, хотя симптоматика и может обнаружиться после пробуждения. В дифференциальной диагностике этих двух состояний помогает МРТ: при рассеянном склерозе в режимах T2 и FLAIR видны множественные очаги, в режиме DWI отклонений не отмечается
Лечение	Лечение при инфаркте в бассейне кровоснабжения СМА ничем не отличается от такового церебральных инфарктов других локализаций
Клиническое течение	• У большинства пациентов с субмаксимальными инфарктами в бассейне кровоснабжения СМА со временем происходит улучшение. При обширной зоне инфаркта или при отсутствии реперфузии сохранение неврологической симптоматики более вероятно. • При развитии отека в области инфаркта прогноз в отношении восстановления неврологических функций ухудшается

Окклюзия средней и передней мозговой артерии

Поражение		Окклюдированная артерия	Инфаркт, на поверхности	Инфаркт, корональный разрез	Клинические проявления
СМА	Весь бассейн	ПМА; Верхний отдел; Лентикулостриарные артерии: Медиальные, Латеральные; ВСА; СМА; Нижний отдел			Контралатеральный парез взора, гемиплегия, нарушение чувствительности по гемитипу, пространственный неглект, гемианопсия Глобальная афазия (при расположении очага слева) Может привести к коме в случае развития отека головного мозга
СМА	Глубокие отделы				Контралатеральная гемиплегия, нарушение чувствительности по гемитипу Транскортикальная моторная и/или сенсорная афазия (при расположении очага слева)
СМА	Вокруг сильвиевой борозды				Контралатеральная мышечная слабость и контралатеральное нарушение чувствительности по гемитипу на лице и кисти Кондуктивная афазия, апраксия и синдром Герстманна (при расположении очага слева) Конструктивная диспраксия (при расположении очага справа)
СМА	Верхний отдел				Контралатеральная гемиплегия, нарушение чувствительности по гемитипу, паралич взора, пространственный неглект Афазия Брока (при расположении очага слева)
СМА	Нижний отдел				Контралатеральная гемианопсия или верхнеквадрантная анопсия Афазия Вернике (при расположении очага слева) Конструктивная диспраксия (при расположении очага справа)
ПМА	Весь бассейн				Недержание мочи Контралатеральная гемиплегия Абулия Транскортикальная моторная афазия или сенсомоторная афазия Диспраксия в левых конечностях
ПМА	Дистальная часть				Мышечная слабость в контралатеральной нижней конечности (проксимально и дистально), в плече Нарушение чувствительности стопы Транскортикальная моторная афазия или сенсомоторная афазия Диспраксия в левых конечностях

F. Netter

Инфаркт в бассейне кровоснабжения передней мозговой артерии

Инфаркт в бассейне кровоснабжения ПМА	
Описание	Инфаркт в бассейне кровоснабжения ПМА приводит к развитию мышечной слабости в нижней конечности с относительной сохранностью силы в верхней
Патофизиология	• Если инфаркты в бассейне кровоснабжения СМА чаще имеют эмболическую природу, то инфаркты в бассейне ПМА в основном являются тромботическими. Атеросклеротические изменения в ПМА развиваются у пациентов со стойкими АГ и СД. • Возникший инфаркт вызывает нарушение функции головного мозга, в основном медиальных отделов лобной доли. Протяженность зоны повреждения зависит от точного места окклюзии и анатомических особенностей пациента
Клинические проявления	*Субъективно.* Пациенты жалуются на слабость в нижней конечности и трудности при ходьбе. Реже жалобы касаются нарушений функции лобных долей, которые чаще всего замечают члены семьи. Среди них могут быть апатия и расторможенность. *Объективно.* Наиболее частое проявление – мышечная слабость в контралатеральной ноге. В случае отхождения обеих ПМА от общего ствола (довольно распространенный вариант) у пациента может возникать двусторонняя слабость в нижних конечностях, которую можно ошибочно принять за проявление миелопатии. Наличие признаков нарушения функции лобных долей (апатия и расторможенность) и отсутствие боли в спине свидетельствуют не в пользу локализации очага поражения в спинном мозге
Лабораторно-диагностические исследования	*Кровь.* Специфических отклонений результатов стандартных лабораторных исследований при инфарктах в бассейне ПМА не выявляется. В целом ишемические инсульты данной локализации, в отличие от инфарктов в бассейне СМА, чаще возникают на фоне неконтролируемой АГ и СД. *Нейровизуализация.* На ранних этапах у большинства пациентов КТ не выявляет отклонений. Спустя 2–3 дня в медиальных отделах лобной доли обычно появляется очаг снижения плотности. В случае двусторонних инфарктов отмечаются двусторонние изменения в медиальных отделах лобных долей. *Исследования сосудов.* С помощью КТА и МРА можно выявить окклюзию артерии или особенности анатомии сосудистой системы, например общий ствол обеих ПМА
Постановка диагноза	Подозрение на инфаркт в бассейне кровоснабжения ПМА возникает в следующих случаях: • Симптоматика у пациента включает одностороннюю мышечную слабость в нижней конечности. Следует учитывать другую возможную причину подобной симптоматики – поражение спинного мозга, но для него не характерно поражение одной нижней конечности, и мышечная слабость имеет невральное или миотомное распределение. • У пациентов с двусторонней мышечной слабостью в нижних конечностях в сочетании с клиническими признаками нарушения функции лобных долей. Кроме того, следует рассматривать инфаркт в бассейне кровоснабжения ПМА в качестве причины двусторонней мышечной слабости в нижних конечностях при отсутствии явной патологии спинного мозга. МРТ позволяет идентифицировать очаг практически сразу. КТ на ранних стадиях очаг не выявляет

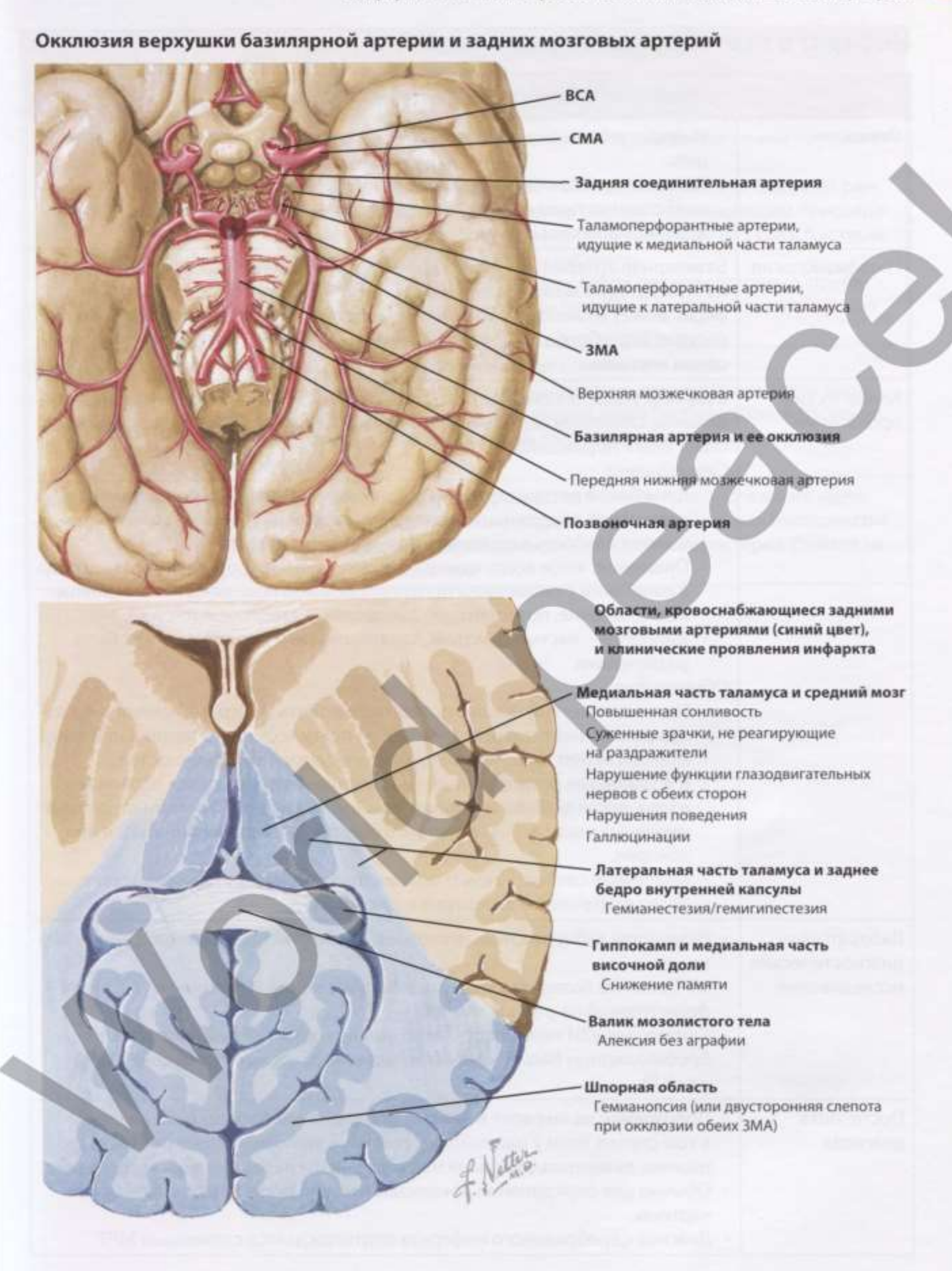
Инфаркт в бассейне кровоснабжения ПМА	
Дифференциальная диагностика	• *Поражение поясничного отдела позвоночника*. Спондилез поясничного отдела позвоночника может стать причиной слабости в ногах. Чаще всего слабость двусторонняя, хотя также возможно ее корешковое распределение. • *Невропатия малоберцового нерва*. «Свисающая стопа» может возникать при невропатии малоберцового нерва. Нарушение функции мышц, иннервируемых малоберцовым нервом, с большой долей вероятности позволяет исключить центральное поражение. • *Миелопатия*. Повреждение спинного мозга выше поясничного отдела позвоночника может стать причиной слабости в ногах с симптомом Бабинского и повышением сухожильных рефлексов. В некоторых ситуациях отличить это состояние от инфаркта в бассейне ПМА сложно. Тем не менее при миелопатии часто также имеется боль в спине, а признаки нарушения функции лобных долей отсутствуют
Лечение	• Подробное описание лечения приведено выше. • Обратите внимание, что инфаркт в бассейне ПМА эмболического генеза – относительно редкое состояние, в отличие от ишемического инсульта в бассейне МСА, в связи с этим при данной патологии большое значение имеет контроль факторов риска, включая лечение СД и АГ
Клиническое течение	• У большинства пациентов состояние постепенно улучшается, хотя некоторые остаточные проявления нарушения ходьбы могут регистрироваться. • Также могут сохраняться нарушения контроля опорожнения кишечника и мочевого пузыря, что становится отдельной терапевтической проблемой. • Вероятность разрешения симптомов поражения лобных долей ниже, чем двигательных нарушений

Инфаркт в бассейне кровоснабжения задней мозговой артерии

Инфаркт в бассейне кровоснабжения ЗМА	
Описание	• Инфаркт в бассейне кровоснабжения ЗМА. • Типичными признаками являются гемианопсия и спутанность
Патофизиология	Инфаркт в бассейне кровоснабжения ЗМА чаще всего возникает в результате эмболии из вертебробазилярной системы. ЗМА являются конечными ветвями базилярной артерии. Эмболы могут попадать как в одну, так и в обе ЗМА
Клинические проявления	*Субъективно:* • Инфаркт в бассейне ЗМА чаще всего приводит к возникновению нечетко очерченных жалоб на зрительные нарушения. Пациент может не заметить гемианопсию. • Возможно развитие спутанности сознания. • Пациенты не могут читать, но способны писать (алексия без аграфии). *Объективно:* • При тщательном обследовании выявляется гемианопсия. • Зачастую при поражении медиальных отделов височных долей возникают нарушения памяти. *Двусторонние инфаркты в бассейнах ЗМА:* • Синдром верхушки базилярной артерии возникает при окклюзии в дистальном отделе базилярной артерии, что приводит к образованию двусторонних инфарктов в бассейнах кровоснабжения обеих ЗМА. • При двусторонних инфарктах в бассейнах ЗМА развиваются корковая слепота и выраженные нарушения памяти, часто в сочетании с конфабуляциями (синдром Антона)
Лабораторно-диагностические исследования	*Кровь и моча.* Специфических отклонений при инфаркте в бассейне кровоснабжения ЗМА не возникает. Возможны признаки коагулопатии. В основном лабораторные исследования направлены на оценку СД и гиперлипидемии. *Нейровизуализация.* Обычно КТ не позволяет выявить отклонения в течение 2–3 дней, по прошествии этого периода в медиальных отделах затылочной доли может возникнуть просветление. При МРТ нарушения визуализируются раньше, чем при КТ. *Визуализация сосудов.* При МРА и КТА можно обнаружить нарушение кровотока по сосуду из-за окклюзии одной или обеих ЗМА. С помощью данных неинвазивных методик также можно определить наличие патологии в базилярной или позвоночных артериях – возможной причины инфаркта в бассейне ЗМА
Постановка диагноза	• Диагноз инфаркта в бассейне кровоснабжения ЗМА ставится на основании клинической картины, включающей гемианопсию и снижение памяти. Обратите внимание, что при обзорном исследовании гемианопсия обычно не выявляется, поэтому следует отдельно осуществлять ее поиск у всех пациентов в порядке общей практики. • Синдром верхушки базилярной артерии имеет типичную клиническую картину – сочетание корковой слепоты и конфабуляций

Инфаркт в бассейне кровоснабжения ЗМА	
Дифференциальная диагностика	• *Инфаркт в бассейне кровоснабжения СМА.* Гемианопсия может возникать при инфаркте в бассейне СМА, сопровождающемся поражением зрительной лучистости. Мышечная слабость для инфаркта в бассейне кровоснабжения ЗМА – нетипичный симптом, тогда как для инфаркта в бассейне СМА – наоборот (за исключением ситуаций, в которых очаг инфаркта располагается кзади – ближе к теменной области, с сохранением центральных волокон). • *Перихиазмальное поражение.* Очаги поражения, располагающиеся позади зрительной хиазмы, могут стать причиной гемианопсии. Однако маловероятно, что ее развитие в этом случае будет острым, как при инсульте. Скорее будет наблюдаться постепенное нарастание дефицита
Лечение	• Тактика лечения описана выше. • Лечение при инфаркте в бассейне кровоснабжения ЗМА обычно не отличается от такового при других локализациях очагов инфаркта, за исключением ситуаций, в которых имеется явное поражение базилярной или позвоночных артерий. В последнем случае многие врачи предпочитают использовать варфарин и антиагреганты, хотя клинических доказательств эффективности такой терапии нет
Клиническое течение	• Гемианопсия чаще всего не разрешается. • Спутанность, вызванная односторонним инфарктом, обычно постепенно проходит. Выраженные нарушения, наблюдаемые при двусторонних инфарктах, зачастую сохраняются в виде стойкой неврологической симптоматики

Окклюзия верхушки базилярной артерии и задних мозговых артерий

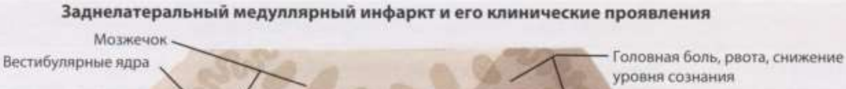


Инфаркт в вертебробазилярном бассейне

Инфаркт в вертебробазилярном бассейне	
Описание	• Инфаркт в бассейне кровоснабжения базилярной и позвоночных артерий. • Чаще всего проявляется тяжелой клинической картиной инсульта; наиболее частыми симптомами выступают головокружение, диплопия, атаксия, параличи и кома
Патофизиология	Базилярная артерия получает кровь из двух позвоночных артерий, одна из этих артерий может доминировать или, наоборот, отсутствовать. Инфаркт может возникнуть по причине эмболии из более проксимальных сосудов вертебробазилярной системы или окклюзии артерии тромботическими массами
Клинические проявления	В данном разделе описаны основные симптомы, в следующем разделе – отдельные симптомы, которые могут быть полезны для топической диагностики очага поражения. *Субъективно:* • К наиболее распространенным жалобам относятся головокружение, нарушения координации и походки, нарушения речи и глотания, мышечная слабость в половине тела или во всем теле. • Онемение, чаще всего одной стороны; онемение одной половины лица в сочетании с онемением противоположной половины тела – тревожное сочетание, позволяющее заподозрить стволовой инсульт. • Диплопия – частый симптом. Характеристики диплопии могут быть различными. *Объективно:* • Неврологический осмотр позволяет выявить много отклонений, включая различные варианты изменений психического состояния или кому. • Атаксия может касаться походки и/или движений конечностей. • К возможным глазодвигательным нарушениям относятся параличи взора, косая девиация, изолированное нарушение функции отдельных черепных нервов, участвующих в обеспечении движений глаз, и анизокория. • Мышечная слабость может возникать в половине или во всем теле. • Часто встречаются дизартрия и дисфагия
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты лабораторных исследований не отличаются от описанных ранее. • МРТ обычно позволяет выявить очаг поражения, в отличие от КТ, не информативной на ранних этапах. • С помощью УЗИ нельзя адекватно оценить кровообращение в вертебробазилярном бассейне, в связи с чем необходимо проведение МРА или КТА
Постановка диагноза	• Подозрение на инфаркт в вертебробазилярном бассейне возникает в том случае, если у пациента выявляются атаксия, головокружение, диплопия, дизартрия/дисфагия или мышечная слабость в любом сочетании. • Обычно для определения локализации очага достаточно клинической картины. • Диагноз церебрального инфаркта подтверждается с помощью МРТ

Инфаркт в вертебробазилярном бассейне	
Дифференциальная диагностика	• *Миастения*. У пациентов с миастенией симптоматика развивается подостро, в том числе и такие частые проявления, как дисфагия, дизартрия и диплопия. При этом у пациентов отсутствуют признаки поражения кортикоспинальных трактов. • *Синдром Гийена–Барре*. У пациентов с синдромом Гийена–Барре на ранних этапах возникают бульбарные нарушения с последующим присоединением мышечной слабости и арефлексии. Начало может быть быстрым, но все же не таким острым, как при инсульте. • *Стволовой энцефалит*. Представляет собой редкое состояние, проявляющееся подостро возникающими бульбарными нарушениями. Часто имеет паранеопластический генез
Лечение	• Лечебный процесс не отличается от описанного выше. • Некоторые врачи предпочитают чаще назначать антикоагулянты пациентам с нарушением кровообращения в вертебробазилярном бассейне, а не при инфарктах в каротидном бассейне, однако данная тактика весьма спорная
Клиническое течение	Вероятность восстановления при очагах в стволе головного мозга ниже, чем при их расположении в полушариях. Таким образом, для большинства случаев инфаркта в вертебробазилярном бассейне характерна стойкая неврологическая симптоматика

Заднелатеральный медуллярный инфаркт и его клинические проявления



Внутричерепная окклюзия позвоночной артерии проксимальнее отхождения задней нижней мозжечковой артерии может быть компенсирована за счет сохраненного кровотока по контралатеральной позвоночной артерии. Если участок отхождения задней нижней мозжечковой артерии окклюдирован, может возникнуть латеральный медуллярный синдром (синдром Валленберга–Захарченко). Тромб также может распространиться и заблокировать ветвь передней спинномозговой артерии (что клинически проявится гемиплегией) или вызвать эмболизацию бифуркации базилярной артерии (что клинически проявится синдромом верхушки базилярной артерии)

Инфаркт в вертебробазилярном бассейне: стволовые синдромы

Инфаркт в вертебробазилярном бассейне: стволовые синдромы	
Инфаркт ствола головного мозга	**Особенности**
Верхняя мозжечковая артерия	• *Кровеносный сосуд.* Верхняя мозжечковая артерия кровоснабжает верхнюю и латеральную части моста. • *Ипсилатерально.* Паралич взора в сторону поражения. Атаксия походки и конечностей. • *Контралатерально.* Нарушения всех видов чувствительности; чувствительность, осуществляемая по толстым нервным волокнам, относительно сохранна в руке и половине лица
Передняя нижняя мозжечковая артерия	• *Кровеносный сосуд.* Передняя нижняя мозжечковая артерия кровоснабжает латеральную часть нижнего отдела моста. • *Ипсилатерально.* Паралич лицевой мускулатуры, атаксия конечностей, паралич взора в сторону поражения, нарушение чувствительности в лице. • *Контралатерально.* Нарушение болевой и температурной чувствительности в теле, кроме лица. *Примечание:* это один из примеров перекрестного нарушения чувствительности, при котором ощущения исчезают на ипсилатеральной половине лица и контралатеральной половине тела
Медиальная часть моста	• *Кровеносный сосуд.* Ветви, отходящие от базилярной артерии, кровоснабжают медиальные отделы моста. • *Ипсилатерально.* Паралич взора в сторону поражения при расположении очага в нижней части моста; межъядерная офтальмоплегия при более высоком расположении очагов поражения. Атаксия походки и конечностей. Диплопия при взгляде в сторону очага поражения. • *Контралатерально.* Гемипарез и гемианестезия/гемигипестезия
Инфаркт продолговатого мозга	**Особенности**
Медиальный медуллярный синдром	• *Кровеносный сосуд.* Обычно позвоночная артерия или ее ветвь. • *Ипсилатерально.* Слабость мышц языка. • *Контралатерально.* Гемипарез с сохранением силы в мимической мускулатуре. Нарушения чувствительности в теле
Латеральный медуллярный синдром	• *Кровеносные сосуды.* Может быть позвоночная артерия, задняя нижняя мозжечковая артерия и медуллярные артерии. • *Ипсилатерально.* Чувствительные нарушения на лице и теле, атаксия конечностей, синдром Горнера. • *Контралатерально.* Нарушение болевой и температурной чувствительности в теле. • *Независимо от стороны поражения.* Дисфагия, охриплость голоса, диплопия, вращательное головокружение (вертиго), тошнота/рвота

Базилярный инфаркт	Особенности
Синдром «запертого человека»	• *Кровеносный сосуд*. Базилярная артерия, включая ее ветви. • Результаты осмотра: тетрапарез и парез мимической мускулатуры в сочетании с признаками поражения кортикоспинального тракта – симптомом Бабинского с двух сторон и повышением рефлексов. Нарушены горизонтальные движения глаз, вертикальные относительно сохранны. *Примечание*. У пациентов с этим синдромом часто ошибочно диагностируется коматозное состояние, так как единственными сохранившимися у них произвольными движениями являются вертикальные движения глаз. При выявлении реакций на внешние раздражители топическая диагностика очага поражения не составляет труда
Базилярный тромбоз	• *Кровеносный сосуд*. Тромбоз базилярной артерии приводит к развитию инфаркта в бассейне кровоснабжения задней мозжечковой артерии и ее мелких ветвей. Результаты осмотра: отсутствие реакций на внешние раздражители в сочетании с признаками нарушения функции кортикоспинальных трактов

Окклюзия базилярной артерии и ее ветвей

Коллатеральный кровоток по верхней мозжечковой артерии, передней нижней мозжечковой артерии и задней нижней мозжечковой артерии может частично компенсировать нарушения кровообращения при окклюзии базилярной артерии. У базилярной артерии имеются парамедианные, короткие огибающие и длинные огибающие (передние нижние и верхние мозжечковые артерии) пенетрирующие ветви. Окклюзия нескольких из этих артерий может привести к образованию очага инфаркта в мосту. Окклюзия передней нижней или задней нижней мозжечковых артерий может стать причиной инфаркта мозжечка

ЗМА
Верхняя мозжечковая артерия
Мост
Парамедианные и короткие огибающие пенетрирующие ветви
Базилярная артерия (окклюдирована)
Передняя нижняя мозжечковая артерия
Продолговатый мозг
Позвоночные артерии
Задняя нижняя мозжечковая артерия
Передняя спинномозговая артерия

Покрышка моста
Основание моста
Вестибулярные ядра
Ножки мозжечка
Отводящий нерв (VI пара) и его ядро
Нисходящий тракт спинного мозга и ядро тройничного нерва (V пара)
Нисходящие симпатические волокна
Лицевой нерв (VII пара) и его ядро
Спиноталамический тракт и медиальная петля
Ретикулярная формация
Кортикоспинальный (пирамидный) тракт
Длинные огибающие артерии
Короткие огибающие артерии
Парамедианные пенетрирующие артерии
Базилярная артерия

F. Netter M.D.

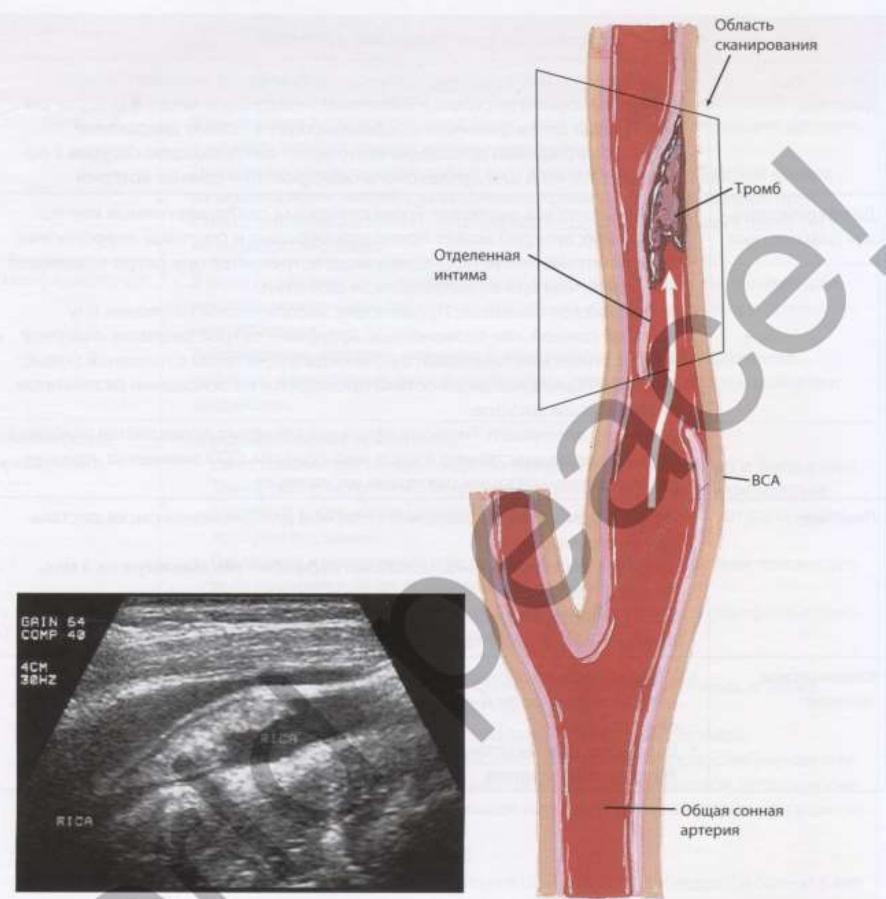
Крупный очаг инфаркта в мосту с возникновением зрачковых и глазодвигательных нарушений, слабости мимической мускулатуры, тетраплегии и комы

Небольшой очаг инфаркта в основании моста, в основном проявляющийся гемипарезом

Диссекция (расслоение) артерий

Диссекция (расслоение) артерий	
Описание	• В некоторых случаях причиной инсульта может быть диссекция артерии, а не ее окклюзия из-за тромбоза или эмболии. • Диссекция представляет собой отделение интимы сосудистой стенки от подлежащих тканей с попаданием крови в образовавшееся пространство. Если интима прижимается к противоположной стенке сосуда, возникает окклюзия
Патофизиология	• У многих пациентов в анамнезе есть указание на наличие травмы шеи, которая может стать причиной отделения интимы в сонных и позвоночных артериях. • Заболевания артерий, включая атеросклеротическое поражение, сифилис и некоторые формы артериита, предрасполагают к развитию диссекции
Клинические проявления	*Распространенные симптомы:* • Симптомами диссекции обычно являются головная боль и боль в шее. Также распространены мышечная слабость и атаксия, причем симптоматика, как и при церебральном инфаркте, зависит от того, какая артерия поражена. • Признаки, выявляемые при осмотре, аналогичны таковым при инсульте (в зависимости от пораженной артерии). • Диссекция может быть вызвана травмой шеи, резким поворотом головы и даже кашлем или чиханием. *Диссекция сонных артерий:* • Диссекция сонных артерий проявляется головной болью, а также болью в лице и/или в верхней части шеи. • Возможно развитие ипсилатерального синдрома Горнера. • При развитии инфаркта в бассейне дистального кровоснабжения внутренней сонной артерии возможно появление очаговой неврологической симптоматики, включающей гемипарез, гемианопсию, нарушения речи и неглект. *Диссекция позвоночных артерий:* • Диссекция позвоночных артерий обычно сопровождается болью в месте соединения черепа с шеей и в шее. • При неврологическом осмотре могут выявляться признаки инфаркта в бассейне кровоснабжения базилярной или задней нижней мозжечковой артерий
Лабораторно-диагностические исследования	*Кровь.* Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. Иногда выявляются гиперкоагуляционные состояния, поиск которых обычно осуществляется у пациентов молодого возраста, склонных к развитию диссекции. *Нейровизуализация.* В начале заболевания результаты КТ не выявляют патологических изменений, при развитии инфаркта через 2–3 дня определяется область просветления. МРТ позволяет обнаружить отклонения раньше, чем КТ. *Визуализация сосудов.* Часто при диссекции проводят КТА, МРА и дуплексное сканирование сонных артерий, позволяющие выявить патологически измененный сосуд. Признаки диссекции не похожи на таковые при окклюзии, вызванной тромбозом или эмболией

Диссекция (расслоение) артерий	
Постановка диагноза	• Подозрение на диссекцию возникает у пациентов молодого возраста с симптоматикой инсульта и наличием небольшого числа факторов риска. Травма шеи в анамнезе свидетельствует в пользу диссекции. • Для подтверждения диссекции выполняют визуализацию сосудов с помощью КТА, МРА или дуплексного сканирования сонных артерий
Дифференциальная диагностика	• *Тромботическая окклюзия*. Тромботическая окклюзия сонных или позвоночных артерий может проявляться болью и очаговой неврологической симптоматикой. Последняя чаще встречается при остро возникшей окклюзии, чем при ее постепенном развитии. • *Эмболическая окклюзия*. Проявление эмболической окклюзии внутренней сонной или позвоночной артерий – острое развитие очаговой неврологической симптоматики, иногда в сочетании с головной болью. Дифференциальная диагностика проводится на основании результатов визуализации сосудов. • *Височный артериит*. Гигантоклеточный артериит проявляется головной болью, преимущественно в височной области. СОЭ повышена, при сосудистой визуализации окклюзия отсутствует
Лечение	• Терапия начинается с введения гепарина для снижения риска дистальной эмболии. • Затем пациентам обычно назначают варфарин как минимум на 3 мес. (иногда – до 6 мес.). • После отмены варфарина пациентов переводят на поддерживающее лечение антиагрегантами – аспирином или другими препаратами
Клиническое течение	• У подавляющего большинства пациентов наблюдается постепенное исчезновение боли и уменьшение выраженности неврологической симптоматики. • Варфарин обычно отменяют через 6 мес., после чего назначается антиагрегантная терапия



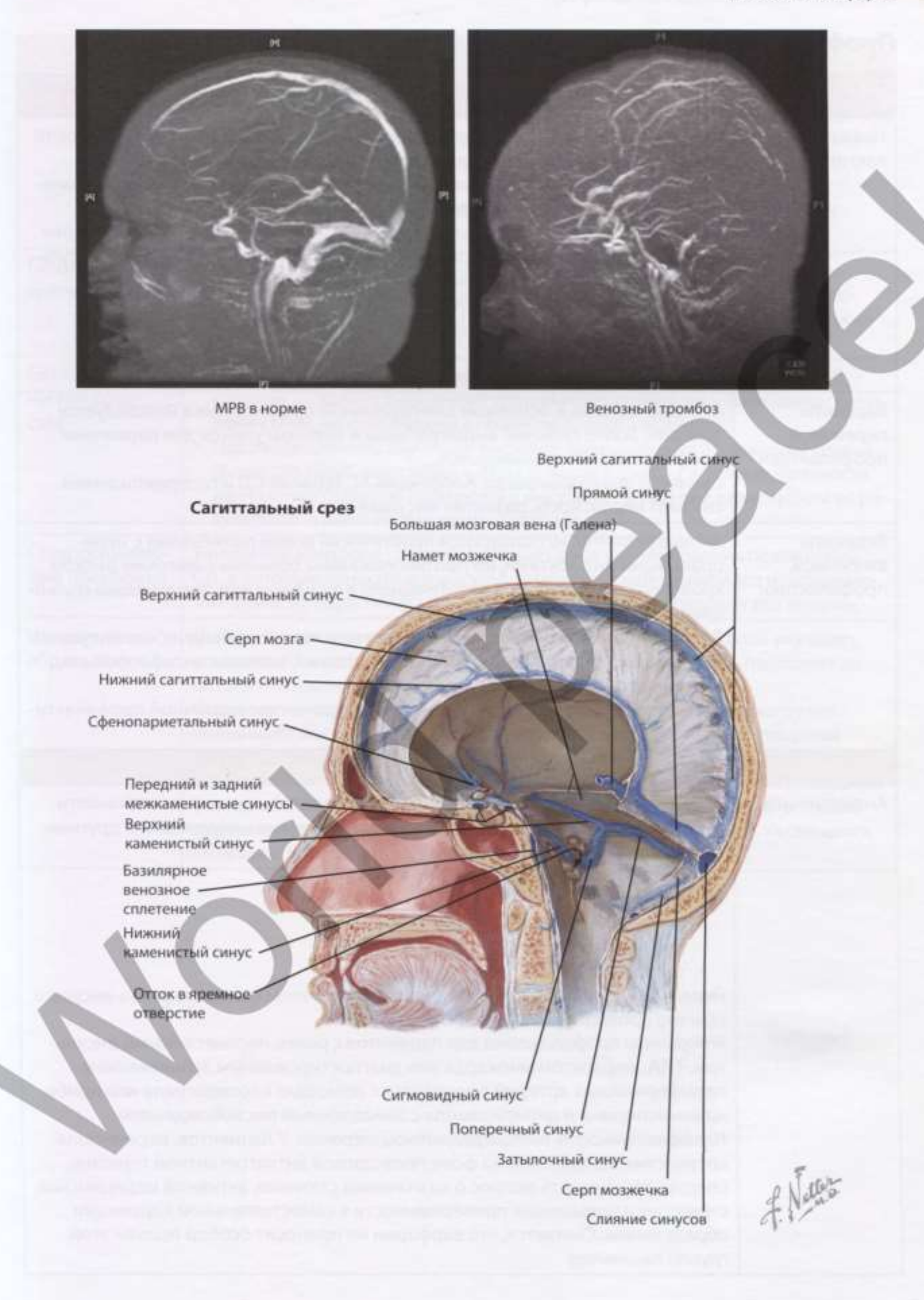
Диссекция сонной артерии: на изображении слева при УЗИ сонной артерии выявлен сгусток крови между слоями стенки артерии (рядом с обозначением RICA [*англ.* правая ВСА]). Справа показана схема этой диссекции с разделением слоев артерии и со сгустком крови в образованном пространстве

Разрыв интимы создает условия для ее диссекции (отслоения) от стенки артерии. При обширных диссекциях возможна окклюзия сосуда

Венозный инфаркт

Венозный инфаркт	
Описание	• Окклюзия в венозной системе возникает реже, чем в артериальной. • У пациентов на фоне инфаркта также может возникать кровоизлияние
Патофизиология	У большинства пациентов подобные инфаркты возникают на фоне гиперкоагуляционных состояний, причиной которых могут стать: • беременность и ранний послеродовой период; • генетические заболевания или иная семейная предрасположенность; • прием пероральных контрацептивов; • курение; • онкологические заболевания; • аутоиммунная коагулопатия
Клинические проявления	*Субъективно:* • Мышечная слабость в одной или обеих половинах тела с поэтапным развитием в связи с наличием при данной патологии в коре головного мозга множества очагов инфаркта. • Эпилептические приступы возникают чаще, чем при артериальных инфарктах. • Инфаркт в области сагиттального синуса может привести к выраженному повышению внутричерепного давления, сопровождающемуся головной болью, снижением уровня сознания, тошнотой и рвотой. *Объективно:* • Множественные очаги инфарктов могут стать причиной появления мышечной слабости, нарушений чувствительности, речи и других симптомов, связанных с наличием более чем одного очага церебрального некроза
Лабораторно-диагностические исследования	*Кровь.* Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. Основная цель лабораторного исследования заключается в диагностике гиперкоагуляционных состояний. Для этого применяются следующие анализы и тесты: • анализ на антифосфолипидные антитела; • анализ на фактор V Лейдена; • анализ на мутацию гена протромбина; • анализ на дефицит протеинов C и S; • анализ на дефицит антитромбина III; • анализы для выявления серповидно-клеточной анемии; • тест на беременность. *Нейровизуализация.* При КТ могут обнаруживаться множественные очаги инфаркта (или же отклонений может не быть совсем). Достаточно часто встречаются признаки кровоизлияний в пораженную паренхиму головного мозга. МРТ, как правило, показывает эти изменения. *Визуализация сосудов.* С помощью МРВ и КТА в венозной фазе можно выявить окклюзии в венозной системе. *Люмбальная пункция.* Люмбальная пункция выполняется при наличии признаков повышения внутричерепного давления без видимого по данным нейровизуализации очага структурного поражения. Повышение давления ЦСЖ свидетельствует в пользу диагноза венозного инфаркта. В отсутствие подозрений на наличие у пациента инфекционного процесса необходимости в проведении люмбальной пункции обычно не возникает

Венозный инфаркт	
Постановка диагноза	• Подозрение на данное состояние возникает у пациентов молодого возраста с очаговой неврологической симптоматикой. • При МРТ могут быть выявлены очаги инфарктов, что наводит на мысль о поражении венозной системы головного мозга. С помощью МРВ выявляются окклюзионные поражения церебральных вен
Дифференциальная диагностика	*Артериальный инфаркт*. Инфаркты, связанные с поражением артерий, встречаются чаще венозных
Лечение	• Обычно лечение начинают с антикоагулянтной терапии. • После этого многих больных переводят на прием варфарина
Клиническое течение	• У большинства пациентов наступает улучшение состояния, однако во многих случаях сохраняется остаточная неврологическая симптоматика. • Отек головного мозга, связанный с распространением венозного тромбоза, может стать причиной летального исхода

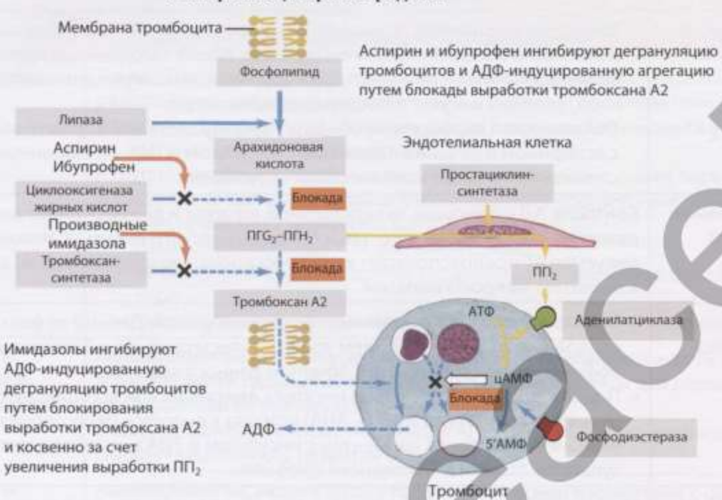

МРВ в норме
Венозный тромбоз
Сагиттальный срез
Верхний сагиттальный синус
Прямой синус
Большая мозговая вена (Галена)
Намет мозжечка
Верхний сагиттальный синус
Серп мозга
Нижний сагиттальный синус
Сфенопариетальный синус
Передний и задний межкаменистые синусы
Верхний каменистый синус
Базилярное венозное сплетение
Нижний каменистый синус
Отток в яремное отверстие
Сигмовидный синус
Поперечный синус
Затылочный синус
Серп мозжечка
Слияние синусов

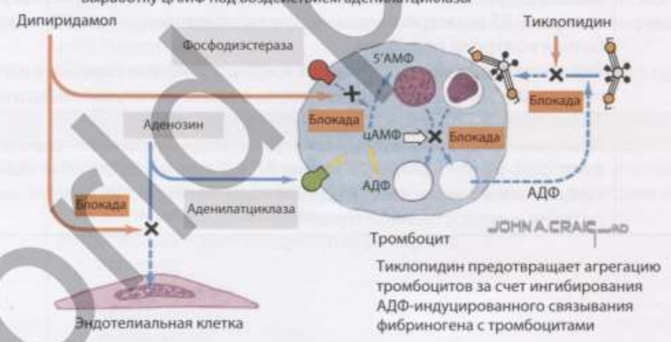
Профилактика церебрального инфаркта

Профилактика церебрального инфаркта	
Цели профилактики	Пациенты – кандидаты для профилактической терапии инсульта могут быть разделены на две группы – первичной и вторичной профилактики. В группу *первичной профилактики* входят пациенты без инсульта в анамнезе, но с наличием факторов риска. К группе *вторичной профилактики* относятся больные, ранее перенесшие сосудистое событие, что автоматически означает повышенный риск инсульта. Ниже приведены некоторые факторы риска: • ранее перенесенные ТИА или иные ОНМК; • инфаркт миокарда или другое проявление ишемической болезни сердца; • заболевания периферических артерий
Варианты первичной профилактики	*Антиагреганты*. В основном для первичной профилактики используется аспирин. Более сильные антиагреганты и антикоагулянты для первичной профилактики не применяются. *Снижение факторов риска*. Коррекция АГ, терапия СД и гиперлипидемии снижает вероятность развития инсульта
Варианты вторичной профилактики	*Антиагреганты*. Используются практически всеми пациентами с церебральными инфарктами, но противопоказаны больным с высоким риском кровотечения – лицам с кровотечением в анамнезе или получающим полноценную антикоагулянтную терапию. *Антикоагулянты*. Варфарин назначают при кардиоэмболических инсультах и некоторых гиперкоагуляционных состояниях, включая антифосфолипидный синдром. *Снижение факторов риска*. Играет важную роль при вторичной профилактике инсульта
Методы профилактики	
Антиагреганты	Антиагреганты (антитромбоцитарные препараты) – основа антитромботической терапии у пациентов с ТИА, церебральными инфарктами и другими сосудистыми осложнениями. Могут применяться следующие препараты: • аспирин; • дипиридамол; • клопидогрел; • тиклопидин. *Первичная профилактика* у пациентов с наличием факторов риска инсульта обычно проводится с помощью аспирина. *Вторичная профилактика* для пациентов с ранее перенесенными инсультом, ТИА, инфарктом миокарда или диагностированным заболеванием периферических артерий проводится с помощью клопидогрела или комбинации аспирина и дипиридамола с замедленным высвобождением. *Неэффективность антиагрегантной терапии*. У пациентов, перенесших сосудистые осложнения на фоне проводимой антиагрегантной терапии, следует рассмотреть вопрос о назначении статинов, активной медицинской стратегии и повышении приверженности к самостоятельной коррекции образа жизни. Считается, что варфарин не приносит особой пользы этой группе пациентов

Методы профилактики	
Антикоагулянты	• Варфарин в основном применяется у пациентов с кардиогенной эмболией и антифосфолипидным синдромом. Кроме того, данный препарат может назначаться при некоторых других гиперкоагуляционных состояниях, включая инсульт в послеродовом периоде. • Показано, что варфарин не обладает преимуществами в сравнении с аспирином в лечении пациентов с инсультом и ТИА, не связанными с описанными выше клиническими ситуациями
Гипотензивные препараты	Контроль АД с помощью лекарственной терапии и диеты снижает риск развития как ишемического, так и геморрагического инсульта. Неконтролируемая АГ предрасполагает к прогрессированию атеросклероза, а также к развитию микроангиопатии
Гиполипидемические средства	• Показано, что статины снижают частоту инсультов. Данный эффект обусловлен не только снижением уровня холестерина, но и биохимическими эффектами, не связанными с обменом данного вещества. • Подразделение по изучению инсульта Американской ассоциации сердца (American Heart Association – AHA) пришло к выводу о целесообразности назначения статинов пациентам с инсультом и ТИА вне зависимости от результатов оценки их липидного профиля
Сахароснижающие препараты	Улучшение контроля гликемии снижает риск возникновения осложнений СД, к которым относится и инсульт. Диабетический кетоацидоз и гипогликемия также предрасполагают к развитию инсульта и ухудшают его течение
Изменение образа жизни	*Диета*. Диета с низким содержанием жиров и поваренной соли улучшает контроль АГ и гиперлипидемии. Диета, назначаемая при СД, позволяет добиться контроля гликемии. *Физические упражнения*. Считается, что регулярные аэробные нагрузки уменьшают инсулинорезистентность, а также дополняют благотворный эффект диеты в отношении контроля массы тела. *Приверженность к лечению*. Приверженность к лечению – один из основных факторов. Эффективность лечения АГ, СД и гиперлипидемии значительно ухудшается в случае несоблюдения пациентом рекомендаций, касающихся питания и лекарственной терапии

Антитромбоцитарные средства





АДФ – аденозиндифосфат; АМФ – аденозинмонофосфат (цАМФ – циклический аденозинмонофосфат); АТФ – аденозинтрифосфат; ПГG$_2$, ПГН$_2$, ПП$_2$ – простагландины G$_2$, H$_2$, I$_2$.

Основные признаки внутричерепного кровоизлияния

Основные признаки внутричерепного кровоизлияния	
Описание	Термин «внутричерепное кровоизлияние» подразумевает кровотечение в полость черепа. Кровотечение может быть интрапаренхиматозным, субарахноидальным, субдуральным и эпидуральным
Патофизиология	• Внутричерепное кровоизлияние происходит из-за приобретенного дефекта артерий или (реже) вен. • К факторам, предрасполагающим к возникновению внутричерепного кровоизлияния, относятся: • АГ – неконтролируемая гипертензия является основным фактором риска внутричерепного кровоизлияния; • факторы риска развития ишемического инсульта – СД, гиперлипидемия, возраст; • генетическая предрасположенность к наличию аневризм или других сосудистых аномалий; • аневризмы; • сосудистые мальформации; • ЧМТ; • прием антикоагулянтов
Клинические проявления	• У большинства пациентов внутричерепное кровоизлияние проявляется внезапной головной болью, часто в сочетании с неврологической симптоматикой. Очаговая неврологическая симптоматика больше характерна для интрапаренхиматозных гематом, чем для экстрацеребральных. • Увеличение внутричерепного давления, вызванное масс-эффектом кровоизлияния, может привести к снижению уровня сознания, вплоть до комы
Лабораторно-диагностические исследования	*Кровь:* • Результаты стандартных лабораторных исследований патологии без патологических изменений. • Следует провести скрининговое обследование пациентов на наличие нарушений коагуляции, например вызванных проводимой антикоагулянтной терапией или печеночной недостаточностью. *Нейровизуализация:* • Обычно КТ позволяет выявить кровь внутри головного мозга, вокруг него или над ним. • В некоторых случаях при САК отклонения на КТ не выявляются, что связано с малым количеством крови в ликворе. • МРТ обладает достаточной чувствительностью для выявления интрапаренхиматозных, субдуральных и эпидуральных кровоизлияний, но в некоторых случаях не позволяет обнаружить кровь в субарахноидальном пространстве. *Люмбальная пункция:* • Люмбальная пункция проводится пациентам с клиническими признаками САК, несмотря на наличие отрицательных результатов КТ

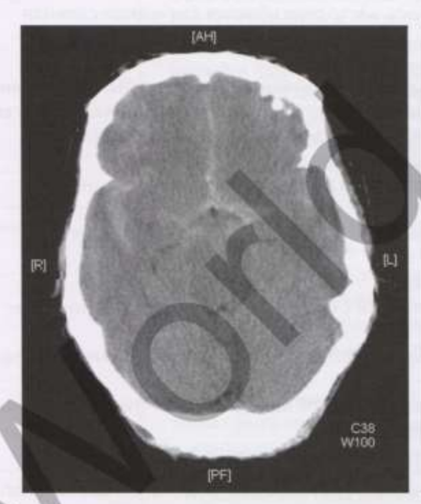
Основные признаки внутричерепного кровоизлияния	
Постановка диагноза	• Подозрение на внутричерепное кровоизлияние возникает при внезапном появлении головной боли вне зависимости от наличия или отсутствия неврологической симптоматики. Снижение уровня сознания в данных условиях с высокой долей вероятности свидетельствует о возможном внутричерепном кровоизлиянии. • Диагноз подтверждается с помощью КТ (признаки внутричерепного кровоизлияния) или люмбальной пункции (кровь в ЦСЖ, не связанная с повреждением тканей во время самой пункции) у пациентов с подозрением на САК, но отрицательным результатом при КТ
Дифференциальная диагностика	• *Церебральный инфаркт*. Полушарный или стволовой инфаркты могут проявляться головной болью. Последняя в сочетании с быстрым ухудшением неврологического статуса пациента позволяет заподозрить внутричерепное кровоизлияние. • *Менингит и энцефалит*. Менингит может иметь стремительное течение и проявляться головной болью и неврологическими нарушениями, которые могут навести на мысль о САК. • *Кальцификация базальных ганглиев*. Кальцификация базальных ганглиев при проведении КТ может создавать впечатление о кровоизлиянии в ганглии. Однако кальцификация, как правило, имеет двусторонний характер и не вызывает появление четкой очаговой неврологической симптоматики. Уточнить диагноз позволяет более подробное изучение данных КТ с выбором правильных срезов изображения
Лечение	• Тактика лечения внутричерепного кровоизлияния в основном зависит от его конкретного типа и проявлений (см. разделы, посвященные конкретным типам внутричерепных кровоизлияний). • В общих чертах тактика ведения пациентов с внутричерепными кровоизлияниями заключается в контроле АД и коррекции коагулопатий
Клиническое течение	• Внутричерепное кровоизлияние может заканчиваться летальным исходом. У пациентов со сниженным уровнем сознания прогноз неблагоприятный. Развитие комы свидетельствует о малой вероятности полноценного восстановления функций нервной системы. • В случае выживания пациента истекшая кровь рассасывается и состояние может значительно улучшиться



КТ: видна субдуральная гематома



КТ: видна интрапаренхиматозная гематома



КТ: в субарахноидальном пространстве видна кровь, что соответствует картине САК



КТ: видна эпидуральная гематома

Субарахноидальное кровоизлияние

САК	
Описание	Внутричерепное кровоизлияние в субарахноидальное пространство, обычно вследствие разрыва аневризмы или подтекания крови из нее
Патофизиология	• Причиной САК чаще всего является нарушение целостности стенки аневризмы в результате ее разрыва или подтекания крови из нее. При подтекании крови стенка аневризмы может восстановиться, но в будущем возможен ее разрыв. При разрыве аневризмы кровеносный сосуд может регенерировать, что приведет к облитерации аневризмы. • Попадание крови в субарахноидальное пространство приводит к вазоспазму сосудов виллизиева круга или прилегающих артерий, что может стать причиной ишемического инсульта, проявления которого наслоятся на клиническую картину внутричерепного кровоизлияния. • Внутри аневризмы возможно формирование тромба, фрагментация и отрыв которого может стать причиной церебральной ишемии
Клинические проявления	*Субъективно*: • Классическая клиническая картина «громоподобной» головной боли, нередко при физической нагрузке. • Чаще всего разрыв аневризмы провоцируют такие виды деятельности, как тяжелая атлетика, профессиональная физическая нагрузка или половой акт. • Пациентами головная боль часто описывается как «самая сильная в жизни». *Объективно*: • При неврологическом осмотре у пациентов может не быть отклонений или имеет место очаговая неврологическая симптоматика, чаще всего диплопия или другие нарушения функций черепных нервов. • При осмотре выявляются менингеальные знаки. • При снижении уровня сознания до комы менингеальные знаки исчезают. *Система градации симптоматики* (приводится шкала Ханта–Хесса. – *Прим. пер.*): • 1 – отсутствие симптомов; • 2 – головная боль в сочетании с нарушением функции черепных нервов или без него; • 3 – сонливость в сочетании с незначительным неврологическим дефицитом; • 4 – сопор, гемипарез умеренной или выраженной степени с мышечной ригидностью или без нее; • 5 – глубокая кома, децеребрационная ригидность
Лабораторно-диагностические исследования	*Кровь*. Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. *Нейровизуализация*. При КТ обычно выявляется кровь в субарахноидальном пространстве. В редких случаях при малом количестве крови в субарахноидальном пространстве результаты КТ могут быть в норме. При МРТ также возможно выявление крови в субарахноидальном пространстве, но данный метод при САК менее чувствителен, чем КТ. *Люмбальная пункция*. Люмбальную пункцию выполняют пациентам с подозрением на САК в случае отсутствия отклонений по данным КТ. Показанием для проведения люмбальной пункции является «самая сильная в жизни» головная боль, особенно внезапно возникшая.

САК	
	Визуализация сосудов. МРА и КТА позволяют обнаружить локализацию кровотечения. Однако визуализация аневризмы не всегда возможна, в связи с чем требуется повторное проведение исследования после резорбции части крови в субарахноидальном пространстве. *Ангиография*. Стандартная катетерная ангиография по-прежнему считается «золотым стандартом» диагностики аневризм. Как и при неинвазивной визуализации сосудов, иногда требуется повторное исследование (в остром периоде аневризма видна не всегда)
Постановка диагноза	• Подозрение на САК возникает у пациентов с внезапным началом головной боли, которую они описывают как «самую сильную в жизни». Если результаты КТ в норме, для исключения наличия крови в ЦСЖ проводится люмбальная пункция. При выявлении крови в ликворе, не связанной с травматизацией тканей в ходе самой пункции, диагноз можно считать подтвержденным. При отсутствии патологии по результатам люмбальной пункции диагноз САК исключается. • Визуализация сосудов, включая КТА, МРА и катетерную ангиографию, проводится для выявления признаков аневризмы. Метод исследования выбирают после консультации невролога или нейрохирурга
Дифференциальная диагностика	• *Мигрень*. У большей части пациентов с острым началом «самой сильной головной боли в жизни» имеется не САК, а мигрень. Появление головной боли во время секса или других физических нагрузок еще больше склоняет специалистов к подозрению на наличие у пациента САК, что в итоге становится причиной выполнения в отделении реанимации КТ и люмбальных пункций, которые показывают отрицательные результаты. • *Интрапаренхиматозное кровоизлияние*. Кровотечение в вещество головного мозга может давать клиническую картину, аналогичную таковой при САК. Однако к наиболее распространенным проявлениям интрапаренхиматозного кровоизлияния относятся очаговая мышечная слабость или атаксия
Лечение	• У пациентов с САК должен проводиться тщательный мониторинг состояния. Некоторых больных госпитализируют в отделение реанимации, за остальными осуществляют наблюдение на телеметрической койке. Важным пунктом является динамическая оценка неврологического статуса и показателей жизнедеятельности. • Во избежание стойкой АГ или гипотензии проводятся мониторинг и контроль АД. • Частым явлением при САК выступает вазоспазм, выраженность которого может быть снижена с помощью: – контроля гидратации; – переливания плазмозаменителей; – применения нимодипина. • У пациентов с САК возможно развитие эпилептиформных приступов, в связи с чем некоторые врачи применяют фенитоин или другие антиконвульсанты в профилактических целях. • Могут также использоваться дексаметазон и другие глюкокортикостероиды (ГКС). • Временные рамки для проведения хирургической резекции аневризмы устанавливаются хирургом и зависят от расположения и типа аневризмы, а также от состояния пациента. В целом раннее проведение операции показано больным с высоким функциональным статусом и расположением аневризмы в легкодоступном месте

САК	
Клиническое течение	Бо́льшая часть пациентов с САК выживает. Тем не менее смертность при САК выше, чем при ишемическом инсульте. Кроме того, у пациентов может сохраняться стойкая неврологическая симптоматика, особенно при возникновении вазоспазма

Наиболее частые локализации аневризм





КТА: видна аневризма



КТА, трехмерная реконструкция:
видны подробности анатомии аневризмы

Субдуральная гематома

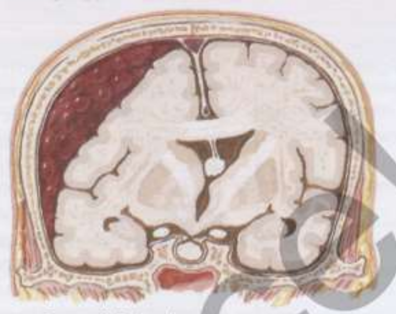
Субдуральная гематома	
Описание	• Скопление крови под твердой мозговой оболочкой, но над субарахноидальным пространством. Кровь располагается в отдельной осумкованной полости, окружая одно полушарие головного мозга (кроме случаев двусторонней субдуральной гематомы). • Может быть острой, подострой и хронической. В одной гематоме может быть видна кровь на различных стадиях распада
Патофизиология	• В некоторых случаях мостовые вены, расположенные между головным мозгом и твердой мозговой оболочкой, рвутся, что приводит к накоплению крови в потенциальном пространстве. • Чаще субдуральная гематома возникает при травмах, вызывающих повреждение этих вен. • У пожилых пациентов вероятность развития субдуральной гематомы выше. Это связано с выраженной атрофией головного мозга, приводящей к растяжению мостовых вен
Клинические проявления	*Субъективно:* • Острая субдуральная гематома может проявляться гемипарезом, снижением уровня сознания, атаксией и головной болью. • Хроническая субдуральная гематома – деменцией, атаксией и мышечной слабостью. • Возможны эпилептические приступы. • Возможно указание на ЧМТ в анамнезе, хотя в случае предрасположенности к развитию субдуральных гематом травма может быть незначительной и не упоминаться пациентом. *Объективно:* • У многих пациентов наблюдается нарушение психического состояния. Возможны снижение уровня сознания при остром кровотечении или деменция без нарушения сознания при хронической субдуральной гематоме. • При хронической субдуральной гематоме часто имеется склонность к ретропульсии
Лабораторно-диагностические исследования	*Кровь*. Результаты стандартных лабораторных исследований у пациентов с отсутствием коагулопатии без патологических изменений. *Нейровизуализация*. При КТ и МРТ можно выявить субдуральное скопление жидкости. Визуальные характеристики острой, подострой и хронической гематомы отличаются, в связи с чем классифицировать субдуральные гематомы следует не только по клинической картине, но и по радиологическим признакам. Зачастую имеется сочетание старой и вновь излившейся крови, особенно у пациентов, длительно получающих антикоагулянтные препараты
Постановка диагноза	• Подозрение на субдуральную гематому возникает у пациентов со снижением уровня сознания, особенно в группах высокого риска. К последним относятся пожилые пациенты, лица, получающие антикоагулянтную терапию и злоупотребляющие алкоголем. Возможно наличие ЧМТ в анамнезе, но это не является обязательным условием. • Диагноз подтверждается с помощью КТ или МРТ, которые показывают скопление жидкостного компонента, имеющего характеристики крови, над одним или обоими полушариями головного мозга. Вид жидкостного компонента может различаться в зависимости от скопления старой или вновь излившейся крови. Часто отмечается сочетание острого кровотечения с хронической гематомой

Субдуральная гематома	
Дифференциальная диагностика	• *Эпидуральная гематома.* Эпидуральная гематома может проявляться сонливостью после ЧМТ. Тяжесть травмы, которая обычно вызывает формирование такой гематомы, больше, чем при субдуральной гематоме. Эпидуральная гематома имеет более острое развитие, чем субдуральная. • *Интрапаренхиматозная гематома.* Интрапаренхиматозная гематома может иметь клиническую картину, неотличимую от таковой при субдуральной гематоме (очаговая неврологическая симптоматика, эпилептические приступы и/или снижение уровня сознания). Тем не менее очаговая неврологическая симптоматика более характерна для интрапаренхиматозной гематомы, чем для субдуральной. • *Нормотензивная гидроцефалия.* Проявления нормотензивной гидроцефалии могут включать атаксию и спутанность без очаговой неврологической симптоматики. Возможно нарушение психического состояния, но сонливость не характерна
Лечение	• В подавляющем большинстве случаев субдуральной гематомы требуется консультация нейрохирурга. У пациентов с небольшими гематомами без признаков сдавления головного мозга ограничиваются наблюдением. При нарастании внутричерепного давления, увеличении объема гематомы и снижении уровня сознания обычно требуется проведение хирургического вмешательства. • При развитии эпилептических приступов требуется назначение антиконвульсантов; в профилактических целях препараты этой группы обычно не применяются
Клиническое течение	• У большинства пациентов наступает улучшение состояния, хотя даже после разрешения гематомы возможно сохранение стойких когнитивных изменений, мышечной слабости и нарушений координации. • За пациентами должно проводиться наблюдение на предмет возможности повторного скопления крови в субдуральном пространстве. При отсутствии улучшения или при ухудшении состояния после первоначального разрешения симптоматики необходимо повторное сканирование

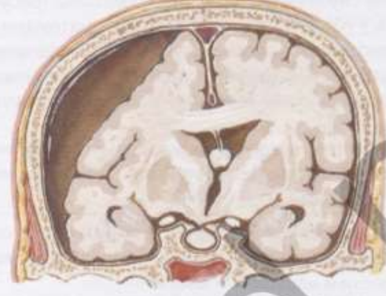
Естественное развитие нелетальной субдуральной гематомы



Стадия I: темная кровь распространяется под твердой мозговой оболочкой над обширной областью поверхности головного мозга



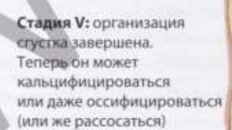
Стадия II (2–4 дня): кровь сгущается, становится темнее, плотнее и приобретает «желеобразный» вид



Стадия III: спустя примерно 2 нед. кровяной сгусток разрушается и приобретает цвет и консистенцию моторного масла



Стадия IV: начинается организация сгустка с формированием капсулы. Наружная часть капсулы толстая и грубая, происходит из твердой мозговой оболочки, а внутренняя, образованная паутинной оболочкой, тонкая



Стадия V: организация сгустка завершена. Теперь он может кальцифицироваться или даже оссифицироваться (или же рассосаться)

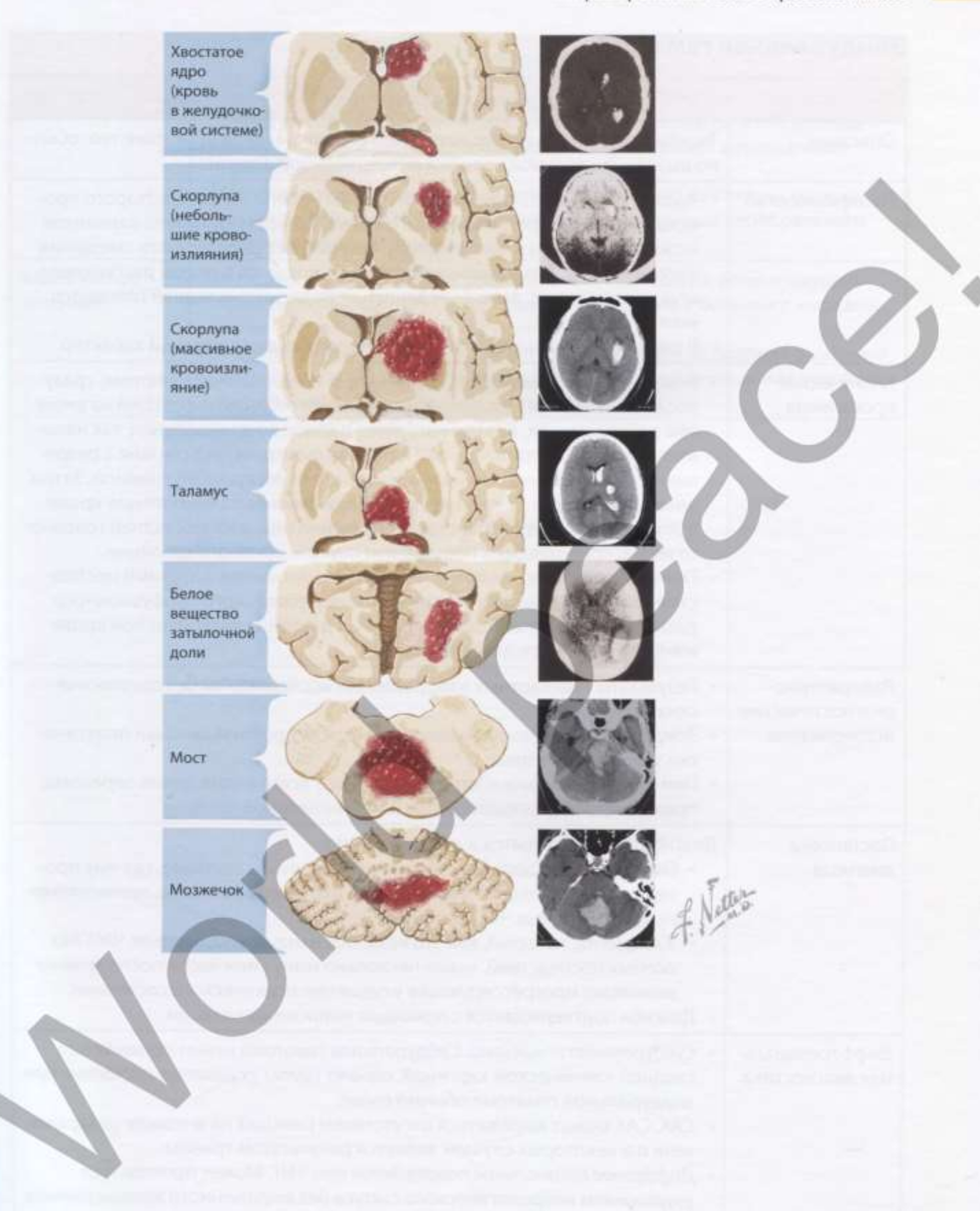




Интрапаренхиматозное кровоизлияние

Интрапаренхиматозное кровоизлияние	
Описание	Кровотечение в вещество головного мозга
Патофизиология	• Наиболее частой причиной является АГ. Выраженное повышение АД может привести к разрыву артерий малого и среднего калибра. • ЧМТ также относится к распространенным причинам внутричерепного кровотечения, приводящим к механическому повреждению кровеносных сосудов. • Сосудистые мальформации увеличивают риск возникновения внутричерепного кровотечения. Чаще кровотечение возникает при артериовенозных мальформациях, чем при венозных ангиомах, так как последние обычно характеризуются низким давлением
Клинические проявления	*Субъективно:* • Обычно первыми проявлениями интрапаренхиматозного кровоизлияния выступают остро возникшие мышечная слабость, онемение или нарушение координации. Характер распространения симптоматики зависит от локализации скопления крови. • Симптоматика при кровоизлияниях в области базальных ганглиев или таламуса проявляется в конечностях противоположной стороны. • Кровоизлияния в мост вызывают гемипарез, тетрапарез или даже кому в зависимости от локализации гематомы. Часто при этом встречается головная боль. *Объективно:* • К признакам интрапаренхиматозного кровоизлияния относятся гемипарез, нарушение чувствительности по гемитипу, атаксия и снижение уровня сознания. Также могут возникать эпилептические приступы
Лабораторно-диагностические исследования	*Кровь:* • Обычно все результаты лабораторных исследований без патологических изменений, кроме возможных признаков коагулопатии на фоне метаболического нарушения или приема варфарина. • При исследовании тромбоцитарного звена может быть выявлено нарушение функции тромбоцитов, особенно у пациентов, принимающих антиагреганты. В этом случае риск развития интрапаренхиматозного кровоизлияния повышен. *Нейровизуализация*. КТ или МРТ позволяют обнаружить кровоизлияние. Современные методы нейровизуализации помогают избежать ложноотрицательных результатов в диагностике интрапаренхиматозного кровоизлияния. *Люмбальная пункция* пациентам с подозреваемым или подтвержденным интрапаренхиматозным кровоизлиянием не проводится
Постановка диагноза	• Подозрение на интрапаренхиматозное кровоизлияние возникает у пациентов с острой неврологической симптоматикой и снижением уровня сознания на фоне неконтролируемой АГ. У ряда пациентов возможно наличие не всех признаков. В некоторых случаях клиническая картина интрапаренхиматозного кровоизлияния идентична таковой при церебральном инфаркте. • Диагноз подтверждается с помощью нейровизуализации

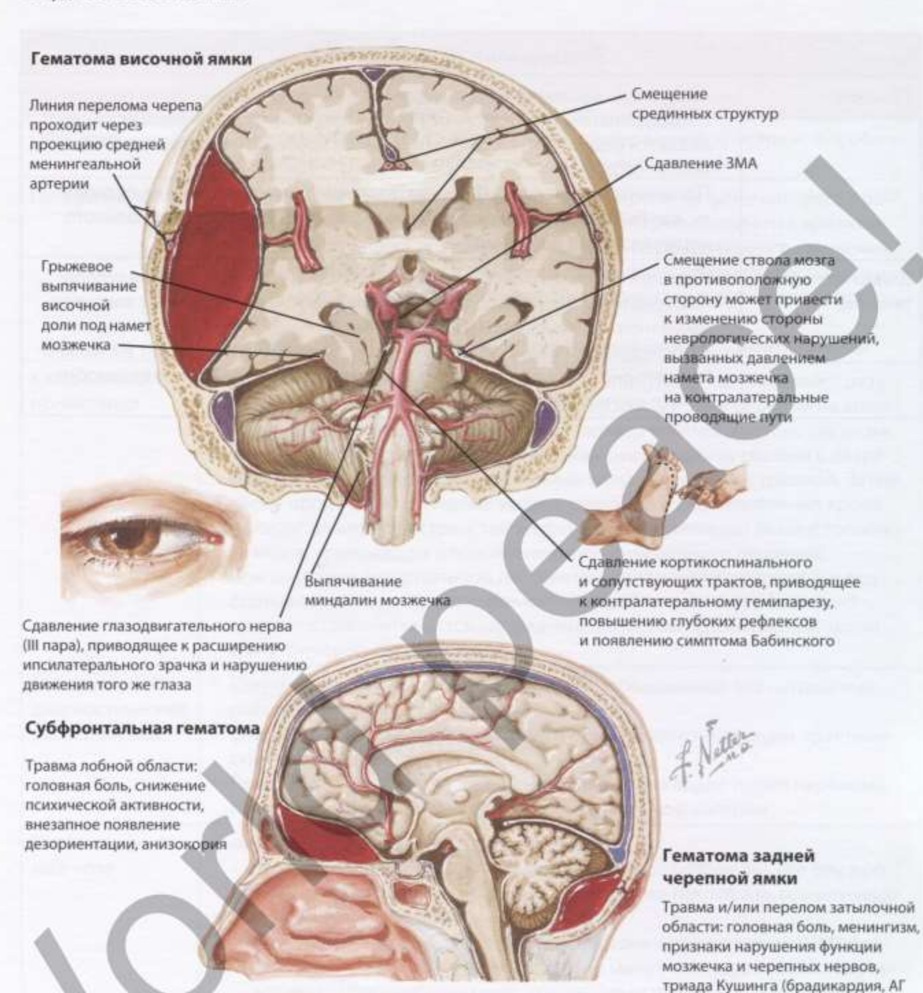
Интрапаренхиматозное кровоизлияние	
Дифференциальная диагностика	• *Церебральный инфаркт*. Церебральный инфаркт может проявляться аналогичной клинической картиной, хотя снижение уровня сознания для него менее характерно, чем для кровоизлияния. • *Субдуральное или эпидуральное кровоизлияние*. Кровоизлияния данных локализаций могут проявляться очаговой неврологической симптоматикой в сочетании с признаками повышенного внутричерепного давления. • *Кальцификация базальных ганглиев*. Данное состояние может быть ошибочно принято за кровоизлияние в базальные ганглии. Уточнить диагноз обычно позволяет более подробное изучение КТ с правильным выбором плоскостей срезов. Кроме того, кальцификация базальных ганглиев обычно имеет двустороннюю локализацию, что не характерно для большинства случаев внутричерепных кровоизлияний
Лечение	• Особое внимание следует уделить контролю АД. С одной стороны, при выраженном повышении АД требуется его снижение для уменьшения риска продолжения кровотечения. С другой стороны, чрезмерное снижение АД может привести к уменьшению давления церебральной перфузии в условиях повышенного внутричерепного давления. • В редких случаях при интрапаренхиматозных кровоизлияниях проводится хирургическая эвакуация гематомы. Следует отметить, что результаты хирургического вмешательства могут быть катастрофическими. Ретроспективный анализ когорты пациентов с интрапаренхиматозными кровоизлияниями, которым по жизненным показаниям было проведено хирургическое вмешательство, показал, что исходы были в целом неблагоприятными, а само вмешательство мало влияло на конечный результат. • В некоторых случаях при гидроцефалии, вызванной окклюзией путей оттока ликвора кровью, выполняется дренирование желудочковой системы головного мозга. Данная процедура может проводиться экстренно по жизненным показаниям
Клиническое течение	• При развитии комы на фоне интрапаренхиматозного кровоизлияния прогноз неблагоприятный вне зависимости от проводимого лечения. Несмотря на противоречивость данных о целесообразности проведения нейрохирургических вмешательств, есть небольшое количество доказательств того, что экстренная хирургическая эвакуация может быть также эффективна при интрапаренхиматозных гематомах, как при субдуральных и эпидуральных. • У выживших пациентов часто наблюдается восстановление мышечной силы и координации. Постепенное исчезновение крови в интерстициальном пространстве может привести к значимому клиническому улучшению


Хвостатое ядро (кровь в желудочковой системе)
Скорлупа (небольшие кровоизлияния)
Скорлупа (массивное кровоизлияние)
Таламус
Белое вещество затылочной доли
Мост
Мозжечок

Эпидуральная гематома

Эпидуральная гематома	
Описание	Термин подразумевает кровотечение в эпидуральное пространство, обычно вызванное травмой средней менингеальной артерии
Патофизиология	• Травма может стать причиной перелома черепа, на фоне которого происходит разрыв средней менингеальной артерии. Одним из вариантов нозологии является повреждение артерии без выраженного смещения костей черепа. Артериальная кровь скапливается в рядом расположенном пространстве, вызывая сдавление подлежащих тканей головного мозга. • В редких случаях эпидуральные гематомы имеют венозный характер
Клинические проявления	• Классическая клиническая картина при эпидуральной гематоме: сразу после тяжелой ЧМТ у пациента отмечается отсутствие реакций на внешние раздражители, а затем наступает период восстановления, так называемый светлый промежуток. Подобная симптоматика связана с разрешением изначального нейронального шока, вызванного травмой. Затем вновь происходит снижение уровня сознания из-за накопления крови в эпидуральном пространстве и сдавления подлежащих тканей головного мозга, приводящих к повышению внутричерепного давления. • При развитии артериальной гипотензии, связанной с другими последствиями травмы, возможно снижение церебрального перфузионного давления (рассчитывается как разница давления артериальной крови и внутричерепного давления)
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • Эпидуральная гематома выявляется при нейровизуализации практически у всех пациентов. • При рентгенографии костей черепа чаще всего видна линия перелома, проходящая в проекции средней менингеальной артерии
Постановка диагноза	Диагноз обычно ставится в двух ситуациях: • Пациент с ЧМТ доставлен в реанимационное отделение, где ему проведено сканирование в рамках стандартного протокола, применяемого при серьезных ЧМТ, *или* • У пациента, который, как это казалось изначально, перенес ЧМТ без особых последствий, через несколько минут или часов после травмы возникает прогрессирующее ухудшение психического состояния. • Диагноз подтверждается с помощью нейровизуализации
Дифференциальная диагностика	• *Субдуральная гематома*. Субдуральная гематома может проявляться сходной клинической картиной, однако темпы ухудшения состояния при эпидуральной гематоме обычно выше. • *САК*. САК может выражаться отсутствием реакций на внешние раздражители и в некоторых случаях является результатом травмы. • *Диффузное аксональное повреждение при ЧМТ*. Может проявляться ухудшением неврологического статуса без выраженного кровоизлияния, наблюдаемого при эпидуральной гематоме

Эпидуральная гематома	
Лечение	• Хирургическая эвакуация гематомы требуется большей части пациентов с эпидуральной гематомой. Без вмешательства кровотечение останавливается редко, так как скапливающаяся кровь имеет артериальное происхождение. • Проводится контроль АД. Снижать его чрезмерно не следует, поскольку, как было описано ранее, возникает риск снижения церебрального перфузионного давления
Клиническое течение	• У пациентов с высоким функциональным статусом на фоне эпидуральной гематомы прогноз более благоприятный, чем у больных с выраженными неврологическими нарушениями. • В последующем периоде проводится наблюдение на предмет возможного повторного накопления крови, так как кровотечение может возобновиться из того же места


Гематома височной ямки
Линия перелома черепа проходит через проекцию средней менингеальной артерии
Смещение срединных структур
Сдавление ЗМА
Грыжевое выпячивание височной доли под намет мозжечка
Смещение ствола мозга в противоположную сторону может привести к изменению стороны неврологических нарушений, вызванных давлением намета мозжечка на контралатеральные проводящие пути
Выпячивание миндалин мозжечка
Сдавление кортикоспинального и сопутствующих трактов, приводящее к контралатеральному гемипарезу, повышению глубоких рефлексов и появлению симптома Бабинского
Сдавление глазодвигательного нерва (III пара), приводящее к расширению ипсилатерального зрачка и нарушению движения того же глаза
Субфронтальная гематома
Травма лобной области: головная боль, снижение психической активности, внезапное появление дезориентации, анизокория
Гематома задней черепной ямки
Травма и/или перелом затылочной области: головная боль, менингизм, признаки нарушения функции мозжечка и черепных нервов, триада Кушинга (брадикардия, АГ и брадипноэ. – Прим. пер.)

Гиперкоагуляционные состояния

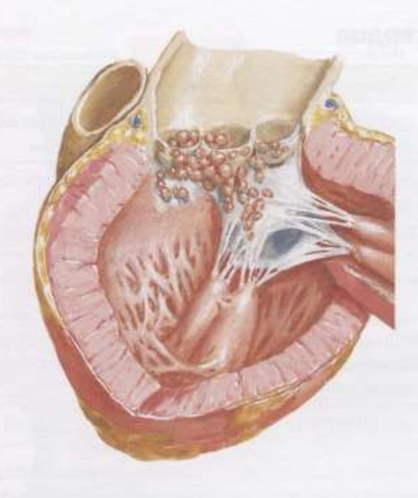
Гиперкоагуляционные состояния	
Описание	• У некоторых людей существует предрасположенность к формированию кровяных сгустков внутри кровеносных сосудов, что увеличивает риск развития инсульта и других ишемических осложнений. • Данные состояния могут иметь генетическую и приобретенную природу
Патофизиология	• Система свертывания крови находится в состоянии тонкого баланса между отсутствием свертывания крови внутри сосудов и возможностью обеспечения гемостаза в случае внутреннего или наружного кровотечения. • У некоторых людей существует предрасположенность к свертыванию крови внутри сосудов, что увеличивает риск развития инсульта, тромбоза глубоких вен и других тромботических осложнений
Клинические проявления	• Клиническая картина инсульта, вызванного гиперкоагуляционным состоянием, не отличается от таковой при инсультах другого генеза. Симптоматика включает очаговый двигательный и чувствительный неврологический дефицит, нарушения речи и признаки, связанные с поражением других областей кровоснабжения. • Для пациентов с инсультами, вызванными гиперкоагуляционным состоянием, чаще характерны многоочаговость поражения, наличие анамнеза ранее перенесенных ОНМК или других тромботических состояний
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований чаще всего без патологических изменений, однако могут выявляться отклонения показателей свертывающей системы крови. • Данные нейровизуализации и визуализации сосудов аналогичны таковым у пациентов с другими типами инсульта. • В протокол диагностики при подозрении на гиперкоагуляционные состояния входит выявление следующих нозологий: • антифосфолипидный синдром (кардиолипиновые антитела и волчаночный антикоагулянт); • дефицит антитромбина; • фактор V Лейдена; • мутация гена протромбина; • устойчивость к активированному протеину C; • дефицит протеинов C и S; • гипергомоцистеинемия; • злокачественные новообразования
Постановка диагноза	• Подозрение на гиперкоагуляционное состояние возникает в случае инсульта при малом числе факторов риска у пациентов молодого возраста с ранее перенесенными тромбоэмболическими состояниями. • Диагноз подтверждается не только стандартными визуализационными методами, но и с помощью вышеперечисленных лабораторных анализов
Дифференциальная диагностика	• Дифференциальная диагностика причин гиперкоагуляции проводится с помощью вышеперечисленных лабораторных анализов. • *Инсульт*. Основная нозология для дифференциальной диагностики. Не связанный с коагулопатией инсульт может возникнуть даже у молодых пациентов и пациентов без факторов риска

Гиперкоагуляционные состояния	
Лечение	• Начальная терапия у пациентов с инсультом, вызванным гиперкоагуляционным состоянием, не отличается от терапии, проводимой при инсульте другого происхождения. Тем не менее предпочтительным методом лечения на начальном этапе может быть введение низкомолекулярных гепаринов, а не нефракционированного гепарина. • Длительная антикоагулянтная терапия варфарином часто назначается пациентам с инсультом и гиперкоагуляционным состоянием. Однако реальная потребность в подобной тактике возникает только в следующих ситуациях: ◦ стойкое повышение уровня кардиолипиновых антител; ◦ стойкое наличие волчаночного антикоагулянта в крови; ◦ дефицит антитромбина; ◦ гомозиготность по фактору V Лейдена; ◦ мутация гена протромбина; ◦ злокачественное новообразование в сочетании с повышенной свертываемостью крови. • У некоторых пациентов лечение варфарином может проводиться в течение 3–6 мес. с последующим переводом на антиагрегантную терапию
Клиническое течение	Состояние большинства пациентов улучшается, хотя риск повторного тромбоэмболического события при этом сохраняется

Подострый бактериальный эндокардит

Подострый бактериальный эндокардит	
Описание	Бактериальная инфекция, поражающая клапанный аппарат сердца, которая предрасполагает к возникновению неврологических осложнений, абсцессов головного мозга и инсульта
Патофизиология	• В подавляющем большинстве случаев причиной инфекционного эндокардита являются *Streptococcus viridans* и *Staphylococcus aureus*. Другими потенциальными возбудителями эндокардита являются бактерии рода *Enterococcus*, *Pseudomonas*, а также бактерия *Haemophilus influenzae* и различные грибки. • Обычно поражаются митральный и/или аортальный клапаны, первый из них – наиболее часто. • Септические эмболы могут фрагментироваться и, отрываясь от инфицированных клапанов, распространяться по сосудам по всему организму, включая головной мозг. Результатом этого явления могут быть церебральный инфаркт или абсцесс
Клинические проявления	• Классическая триада в клинической картине включает лихорадку, сердечные шумы и гемипарез, хотя эти проявления не универсальны. • Наиболее частые симптомы – спутанность, преходящая или стойкая очаговая неврологическая симптоматика и боль в спине. • При осмотре выявляются гипертермия, сердечные шумы (не у всех пациентов). Характерно наличие очаговой неврологической симптоматики. • На пальцах могут обнаруживаться узелки Ослера, на ладонях – пятна Джейнуэя. Пятна Рота, появляющиеся на сетчатке, выявить сложнее
Лабораторно-диагностические исследования	• При стандартном лабораторном обследовании у большей части пациентов может выявляться анемия с нормальным количеством лейкоцитов. СОЭ и уровень С-реактивного белка обычно повышены, в связи с чем эти показатели могут использоваться для отслеживания активности заболевания во время лечения. • Чаще всего при посевах крови обнаруживается культура бактерий. Тем не менее обязательны повторные посевы крови. • По данным общего анализа мочи часто обнаруживаются гематурия и/или протеинурия
Постановка диагноза	• Подозрение на подострый бактериальный эндокардит возникает у пациентов с инсультом на фоне лихорадки и шумов в сердце при аускультации. Однако даже при отсутствии лихорадки и сердечных шумов повышение СОЭ и уровня С-реактивного белка должно вызывать подозрение в отношении подострого бактериального эндокардита. • Диагноз подтверждается с помощью посевов крови и данных других методов обследования, включая ЭхоКГ. • При ЭхоКГ часто выявляются изменения клапанов сердца; чувствительность трансторакальной ЭхоКГ в диагностике данной патологии ниже, чем чреспищеводной

Подострый бактериальный эндокардит	
Дифференциальная диагностика	• *Ишемический инсульт*. Ишемический инсульт часто проявляется гемипарезом, однако при возникновении лихорадки и повышении уровней индикаторов воспаления необходимо заподозрить подострый бактериальный эндокардит. • *Церебральное кровоизлияние*. Проявления церебрального кровоизлияния могут включать очаговую неврологическую симптоматику и лихорадку. Стоит помнить, что подострый бактериальный эндокардит также может быть причиной кровоизлияния
Лечение	• Всем пациентам с инфекционным эндокардитом назначается антимикробная терапия. • Следует рассмотреть необходимость проведения хирургического восстановления или замены клапана, однако при этом высок риск развития инсульта. • Часто пациентам с протезированными клапанами назначается длительная антикоагулянтная терапия. Однако следует помнить, что она противопоказана пациентам с инсультом, связанным с неклапанным эндокардитом
Клиническое течение	У большинства пациентов после инсульта происходит постепенное восстановление состояния при сохранении риска будущих инфарктов. Кроме того, возникает потребность в длительном наблюдении кардиолога



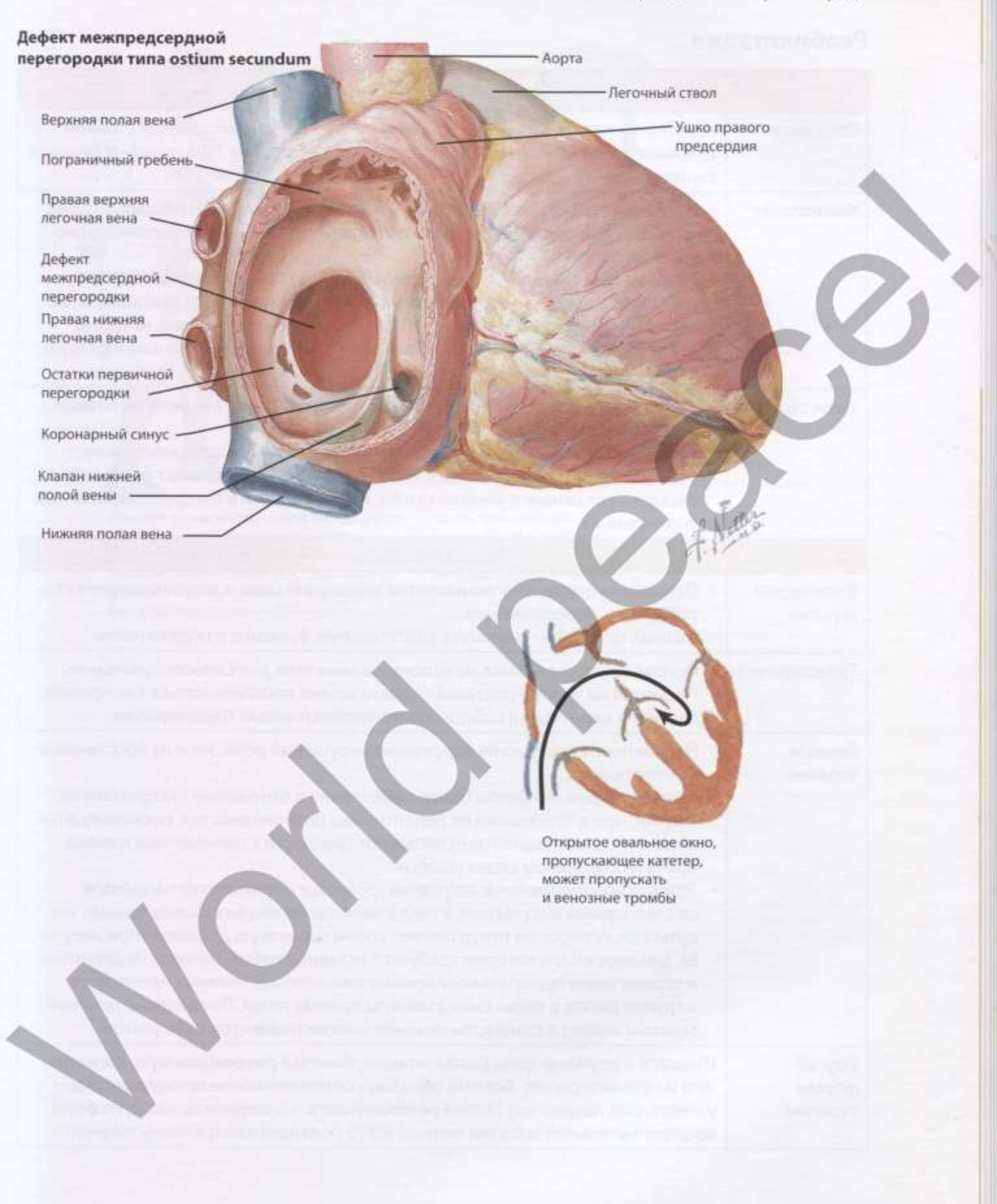
Вегетации при подостром бактериальном эндокардите



Инфаркт ткани головного мозга с вторичным кровоизлиянием на фоне эмболии правой ПМА. В базальных ганглиях слева виден небольшой очаг инфаркта

Врожденные пороки сердца

Врожденные пороки сердца	
Описание	Некоторые врожденные пороки сердца предрасполагают к развитию инсульта. В основном это пороки с праволевым шунтом
Патофизиология	• Среди пациентов с некоторыми врожденными пороками сердца отмечается повышенная распространенность инсульта. • Дефекты перегородок делают возможным шунт крови справа налево, тем самым увеличивая риск попадания тромбов из венозной циркуляции в артериальную, минуя систему малого круга кровообращения
Клинические проявления	• У пациентов возникает инсульт, который клинически не отличается от инсульта иного происхождения. Тем не менее лица с дефектами перегородок обычно моложе и имеют небольшое количество других факторов риска развития инсульта
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • При МРТ и КТ в головном мозге выявляется очаг инфаркта, который по визуальным характеристикам не отличается от инфарктов, возникших по другим причинам. • Выявить дефект перегородки можно с помощью трансторакальной ЭхоКГ, но чреспищеводный доступ позволяет сделать это в большем количестве случаев. В связи с этим пациентам группы риска (например, лицам молодого возраста без большого количества факторов риска развития инсульта) следует назначать чреспищеводную ЭхоКГ
Постановка диагноза	• Инсульт диагностируется на основании внезапного появления неврологической симптоматики. • Выявить очаг инфаркта позволяют и КТ, и МРТ, но КТ обладает меньшей чувствительностью. Чаще всего на КТ очаг появляется спустя 2–3 дня, тогда как МРТ в режиме DWI может обнаружить признаки острого инсульта практически сразу. • Порок сердца диагностируется с помощью ЭхоКГ. При наличии обоснованного подозрения предпочтительнее использовать чреспищеводный, а не трансторакальный доступ
Дифференциальная диагностика	• *Инсульт любого генеза*. Дает ту же самую картину неврологических нарушений, что и инсульт, связанный с дефектом перегородки сердца. • *Пристеночный тромбоз*. Представляет собой еще одну причину кардиогенной эмболии
Лечение	• Начальная терапия инсульта, возможно связанного с пороком сердца, в целом не отличается от общих правил оказания медицинской помощи при любом типе инсульта. • К вариантам лечения дефекта перегородки относят длительную терапию антикоагулянтами или использование окклюдеров. При возможности хирургического закрытия дефекта следует отдать предпочтение этому методу лечения
Клиническое течение	Риск повторного инсульта при сохранении порока увеличен, однако лечение снижает его вероятность


Дефект межпредсердной перегородки типа ostium secundum
Аорта
Легочный ствол
Ушко правого предсердия
Верхняя полая вена
Пограничный гребень
Правая верхняя легочная вена
Дефект межпредсердной перегородки
Правая нижняя легочная вена
Остатки первичной перегородки
Коронарный синус
Клапан нижней полой вены
Нижняя полая вена
Открытое овальное окно, пропускающее катетер, может пропускать и венозные тромбы

Реабилитация

Реабилитация	
Описание	Чаще всего пациентам, перенесшим инсульт, в случае сохранения стойкой неврологической симптоматики назначается сочетание ЛФК, трудо- и речевой терапии
Физиология	• Улучшение наблюдается у большей части пациентов, перенесших инсульт, однако примерно у 20% из них, несмотря на проводимое лечение, происходит ухудшение. • Лечение может увеличить вероятность начала процесса спонтанного восстановления. Речь идет не только о восстановлении силы пораженных мышц (физическая терапия, или ЛФК), но и о развитии связей, которые могут улучшить функциональную активность и возможность самообслуживания (трудотерапия)
Цели терапии	• Основная цель терапии – вернуть пациенту наиболее высокий из возможных уровней функциональности. • Путем интенсивных реабилитационных мероприятий у пациента может быть улучшена способность к самообслуживанию, что снизит финансовые расходы, связанные с уходом за ним, как дома, так и в специализированных учреждениях
Виды терапии	
Физическая терапия	• Основной упор делают на развитие мышечной силы и восстановление способности к передвижению. • Главная цель ЛФК – улучшить двигательную функцию и подвижность
Трудотерапия	• Основной упор делается на использование тела для самообслуживания. Несмотря на то что приставка «трудо-» может восприниматься как призыв пациента вернуться к работе, это не является целью трудотерапии
Речевая терапия	• Направлена не только на коррекцию нарушений речи, но и на восстановление глотания. • *Речевая терапия* в целом более эффективна в отношении экспрессивной афазии, чем в отношении ее рецептивных разновидностей, поскольку в последнем случае пациенты испытывают трудности с пониманием команд врача и осознанием своих ошибок. • *Терапия восстановления глотания* требуется большинству пациентов со стволовыми инсультами, а также некоторым лицам с полушарными инсультами. Аспирация представляет собой серьезную проблему при инсульте, для коррекции которой требуется активное наблюдение за пациентами и ограничение перорального приема пищи/лекарственных препаратов в группе риска, а также смена манеры приема пищи. Проведение речевой терапии входит в стандарты лечения многих пациентов с инсультом
Другие формы терапии	Имеются и другие формы реабилитации, включая рекреационную, когнитивную и музыкотерапию. Все они обладают определенными преимуществами у некоторых пациентов. Задача реабилитолога – определить, какая из форм восстановительной терапии больше всего подходит конкретному пациенту



Пациент снова учится ходить между двумя параллельными брусьями с надетым на ногу брейсом или ортезом с фиксацией стопы и голеностопного сустава. Обычно в начале терапии требуется помощник, который поддерживает больного

Облегченный пластиковый ортез, применяемый при слабости тыльного сгибания стопы, легко может быть подобран для любого типа обуви

Ортез с фиксацией стопы и голеностопного сустава с двумя вертикальными опорами

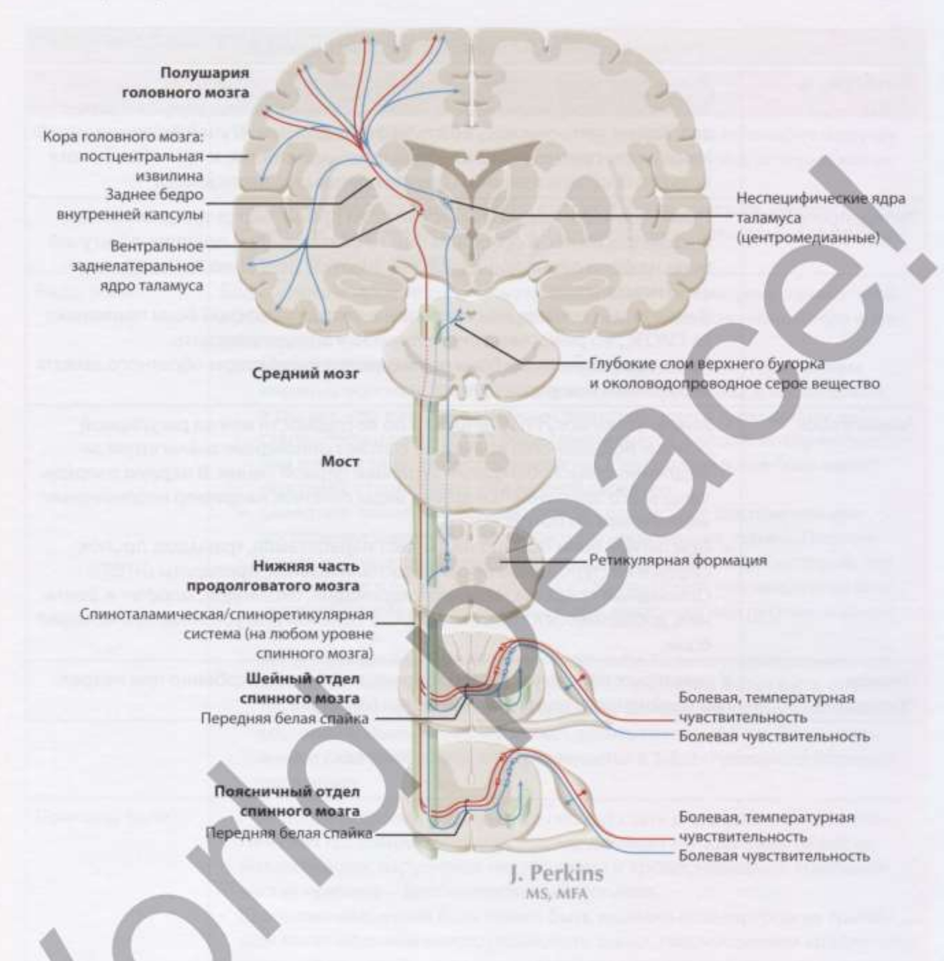
7

Болевые расстройства

Болевые расстройства: общая информация

Болевые расстройства: общая информация	
Физиология боли	• Боль представляет собой защитное ощущение. Она возникает в случае повреждения тканей или воздействия на них нагрузок, которые могут вызвать повреждение. • Боль – это не просто ощущение высокой интенсивности. Имеются специфические болевые рецепторы и пути, которые ответственны за проведение, передачу и восприятие боли
Виды боли	Боль можно классифицировать по нескольким параметрам, однако чаще всего ее делят на три вида – невропатическую, скелетно-мышечную и висцеральную. • *Невропатическая боль* вызвана непосредственным поражением нервных волокон. Мембрана нерва деполяризована и нестабильна, в связи с чем в нерве возникают повторяющиеся потенциалы действия. Несмотря на то что боль генерируется в нерве, воспринимается она в части тела, иннервируемой им. Невропатическая боль имеет режущий, стреляющий или жгучий характер. • *Скелетно-мышечная боль* возникает вследствие растяжения или воспаления мышечных волокон и окружающих их тканей. Повреждение костных структур приводит к деформации ноцицепторов, что выражается в болевом ощущении. Обычно скелетно-мышечная боль постоянная и может усиливаться при движении или переносе массы тела на кость. • *Висцеральная боль* вызвана растяжением, перекручиванием или воспалением тканей внутренних органов. Причиной могут быть опухоли, кисты, анатомические деформации или другие патологические состояния. Ишемия тканей может давать тот же эффект. Боль постоянна и схваткообразна, воспринимается в виде глубинного болевого ощущения
Причины боли	• Причиной *невропатической боли* может стать ряд различных патологических состояний, включая травму, дефицит питательных веществ, интоксикации, нарушения метаболизма и кровоснабжения. Наиболее частая причина – диабетическая невропатия. • *Скелетно-мышечная боль* может быть вызвана остеоартрозом, грыжевым выпячиванием межпозвонкового диска, повреждением хрящей или связок, сухожилий и/или мышц. Наиболее частая причина – серьезная или повторяющаяся легкая травма. • *Висцеральная боль* может быть вызвана опухолью, ишемией, перекручиванием или воспалением внутренних органов
Лечение боли	• Суть лечения любой боли – устранение повреждающего фактора, если это возможно. При сдавлении нерва остеофитами проводится декомпрессионное вмешательство. Боль, связанная с опухолевой инфильтрацией, особенно устойчива к лекарственной терапии, однако у большинства пациентов эффективна лучевая и/или химиотерапия. • Лечение невропатической боли часто проводят с помощью антиконвульсантов и/или антидепрессантов. Зачастую требуется сочетание препаратов обеих групп

Распространенные терапевтические подходы	
Антиконвульсанты	• Антиконвульсанты эффективны в большинстве случаев невропатической боли, особенно если она имеет стреляющий или режущий характер. Кроме того, они могут быть эффективны при жгучей боли. • Чаще всего применяются карбамазепин, габапентин и прегабалин, хотя возможно использование и других препаратов этого класса
Антидепрессанты	• При головной и невропатической боли применяются трициклические антидепрессанты. В основном они эффективны при постоянной жгучей боли на фоне периферической невропатии, особенно при диабетической невропатии. • В некоторых случаях при головной и невропатической боли применяются СИОЗС, но реже, чем трициклические антидепрессанты. • При невропатической боли применяются ингибиторы обратного захвата серотонина и норадреналина
Анальгетики	• Анальгетики могут применяться по потребности или на регулярной основе. Большинство врачей не считают опиоидные анальгетики замедленного высвобождения терапией первой линии. В первую очередь чаще всего применяются другие виды лечения, например неопиоидные анальгетики по потребности. • При легкой боли обычно назначают парацетамол, трамадол, пропоксифен и нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП). Опиоидные средства, включая гидрокодон, оксикодон, морфин и фентанил, добавляются к терапии в случае тяжелой или устойчивой к лечению боли
Прочие препараты	У некоторых пациентов с невропатической болью, особенно при невралгии тройничного нерва, применяется баклофен


Полушария головного мозга
Кора головного мозга: постцентральная извилина
Заднее бедро внутренней капсулы
Вентральное заднелатеральное ядро таламуса
Неспецифические ядра таламуса (центромедианные)
Средний мозг
Глубокие слои верхнего бугорка и околоводопроводное серое вещество
Мост
Нижняя часть продолговатого мозга
Ретикулярная формация
Спиноталамическая/спиноретикулярная система (на любом уровне спинного мозга)
Шейный отдел спинного мозга
Передняя белая спайка
Болевая, температурная чувствительность
Болевая чувствительность
Поясничный отдел спинного мозга
Передняя белая спайка
Болевая, температурная чувствительность
Болевая чувствительность
J. Perkins MS, MFA

Мигрень

Мигрень	
Описание	• Эпизодическая головная боль, вызванная нейроваскулярным воспалением. • Может иметь ауру или протекать без нее
Патофизиология	• Нейроваскулярное воспаление с вовлечением артерий головного мозга и волосистой части головы. • Невральный триггер, обладающий чувствительностью к внутренним факторам организма, при активации которого запускается болевой мигренозный приступ. • Распространение электрической депрессии по коре головного мозга приводит к появлению симптомов ауры (при ее наличии)
Клинические проявления	• Головная боль имеет эпизодический характер, между приступами цефалгия отсутствует. В случае постоянной головной боли диагноз мигрени несостоятелен. К особенностям мигренозной головной боли относятся односторонняя локализация, пульсирующий характер, тошнота/рвота, фото-, фонофобия и чувствительность к запахам. Данные проявления отмечаются не у всех пациентов и не при каждом мигренозном приступе. Наличие всех этих симптомов не является обязательным условием. • При классической мигрени (*мигрень с аурой*) появлению головной боли предшествует аура, обычно имеющая чувствительный характер. Чаще всего встречается зрительная аура, однако возможны и другие чувствительные и двигательные симптомы. Мерцающая скотома – зрительное препятствие, описываемое пациентами чаще как смещающиеся изогнутые линии, вращающиеся призмы или другие позитивные зрительные феномены. В области скотомы зрение снижено. • Простая мигрень (*мигрень без ауры*) встречается чаще, чем вариант с аурой. Головная боль имеет те же характеристики, за исключением ауры. • В интериктальном периоде неврологический и общемедицинский осмотры не выявляют нарушений. Во время мигренозного приступа тяжелое состояние пациента может затруднить проведение исследования
Лабораторно-диагностические исследования	• По данным лабораторных исследований (включая ОАК, БАК, анализ на АНА, определение СОЭ и уровня тиреотропного гормона) отклонений не выявляется. Проведение этих стандартных анализов не является необходимым. Потребность в них возникает в случае атипичной картины мигренозного приступа или при отсутствии ответа на лекарственную терапию. • При МРТ и КТ отклонений не выявляется. Опять же, необходимость в проведении этих исследований возникает только в случае атипичной картины мигренозного приступа или отсутствия ответа на лекарственную терапию
Постановка диагноза	• Подозрение на мигрень возникает на основании клинической картины эпизодической головной боли в сочетании с тошнотой и сенситизацией к внешним стимулам при отсутствии изменений по данным неврологического осмотра. • В пользу данного диагноза свидетельствует отсутствие отклонений по данным лабораторных анализов и нейровизуализации (если таковые проводились)

Мигрень	
Дифференциальная диагностика	• *САК*. Внезапное появление сильной головной боли может быть проявлением мигрени, но диагноз САК в этом случае требует исключения. • *Кластерная головная боль*. Эпизодическая односторонняя цефалгия в периорбитальной и лобной области – типичный симптом кластерной головной боли. Приступ кластерной головной боли короче, чем мигренозного, – менее 1 ч. Кроме того, кластерная головная боль чаще манифестирует в среднем возрасте, возникает сериями в течение нескольких дней или недель и часто пробуждает пациента. Все эти признаки малохарактерны для мигрени. • *Инсульт*. Геморрагический инсульт может проявляться головной болью, которая обычно сочетается с очаговой неврологической симптоматикой или нарушением сознания. Возникновение неврологического дефицита возможно и при мигрени, однако при геморрагическом инсульте, в отличие от мигрени, он имеет стойкий, а не преходящий характер. В редких случаях головная боль может быть симптомом церебрального инфаркта. При инфаркте неврологическая симптоматика также имеет стойкий характер. • *Височный артериит*. При появлении головной боли в височной области у пациентов среднего или пожилого возраста должно возникать подозрение на височный артериит. Височная артерия обычно утолщена и болезненна при пальпации. Отмечается увеличение СОЭ. • *Синусит*. Головная боль при синуситах может напоминать таковую при мигрени. Часто мигрень ошибочно принимается за головную боль, связанную с патологией придаточных пазух носа. Наличие тошноты и фотофобии свидетельствует против возможной связи симптоматики с патологией придаточных пазух носа, в то время как лихорадка и отделяемое из носа – в ее пользу
Лечение	*Абортивная терапия (купирование приступа)*. Препаратами выбора для большинства пациентов являются триптаны. Возникновение побочных эффектов в ответ на прием одного из триптанов не говорит о том, что пациент не переносит все препараты этой группы. ***Примечание:*** применения триптанов следует избегать у пациентов с неконтролируемой АГ и базилярной мигренью. Дигидроэрготамин эффективен при типичной мигрени, может применяться интраназально, внутривенно, внутримышечно или подкожно. ***Примечание:*** предостережения в отношении использования такие же, как и для триптанов. Дигидроэрготамин и триптаны можно принимать друг за другом, только соблюдая промежуток в 24 ч с момента приема первого средства. *Профилактическая терапия*. Назначение профилактической терапии показано в случае частой головной боли (например, более 4 приступов в месяц) или при отсутствии ответа на абортивную терапию. Вариантов данной терапии множество – бета-блокаторы, блокаторы медленных кальциевых каналов, трициклические антидепрессанты и многие антиконвульсанты. Молодым пациентам часто назначаются бета-блокаторы. Антиконвульсанты – мощные препараты, эффективные у большинства пациентов. Часто назначаются трициклические антидепрессанты, но редко в составе терапии первой линии, что связано с седацией, возникающей при их применении, и антихолинергическими эффектами.

Мигрень	
	Общие рекомендации для самостоятельного выполнения. Пациенты могут добиться снижения частоты приступов с помощью следующих рекомендаций общего характера: • *Гигиена сна*. Увеличить вероятность развития приступов может как недостаточный, так и избыточный сон. • *Диета*. Мигренозные приступы чаще возникают при приеме пищи «на бегу», а также при употреблении некоторых веществ, включая глутамат натрия, аспартам, нитраты, нитриты, кофеин, тирамин, этанол и сахар. Провоцирующие факторы у разных пациентов могут отличаться. • *Физические нагрузки*. Регулярные физические нагрузки снижают частоту приступов головной боли, в том числе и при мигрени. Тем не менее у некоторых пациентов встречается цефалгия, провоцируемая физической нагрузкой
Клиническое течение	• У большей части пациентов на фоне лечения можно добиться улучшения. При правильном подборе абортивная терапия эффективна примерно при 75% приступов головной боли. У остальных 25% пациентов головная боль в конце концов ослабевает. • Профилактическая терапия в сочетании со следованием общим рекомендациям позволяет снизить количество приступов головной боли как минимум на 50%. • Пациентов следует предупредить о том, что абортивная терапия эффективна не при всех приступах головной боли и что неэффективность препарата при первом применении вовсе не означает, что его следует заменить. Аналогичным образом профилактическая терапия не сможет полностью исключить возникновение головной боли, в связи с чем сам факт возобновления цефалгии не говорит о необходимости смены терапии



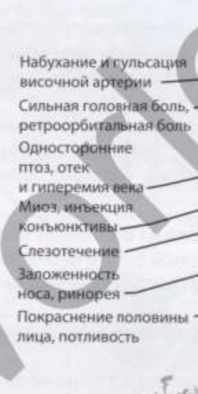

Мерцающая скотома и фортификационный спектр
Начальная фаза: изолированная парацентральная мерцающая скотома
Мерцающий контур
Распространение скотомы на все зрительное поле с одной стороны
Фортификационный спектр
Волнообразные линии
Искажающие волнообразные линии в части зрительного поля, наподобие тех, которые видны в жаркую погоду над дорогой
Метаморфопсия
Искажения формы, размеров или положения объектов или их окружения в части зрительного поля

Кластерная головная боль

Кластерная головная боль	
Описание	• Эпизодическая головная боль в глазной или лобной области. Головная боль кратковременна (приступ менее 1 ч) и имеет односторонний характер. • Приступы возникают в виде кластеров (пучков), т.е. серий длительностью несколько дней или недель
Патофизиология	• Считается, что патогенетически это невропатическая боль, но более подробная информация отсутствует. Несмотря на то что кластерная головная боль обычно рассматривается вместе с мигренозной, между ними много различий
Клинические проявления	• Эпизодическая кратковременная головная боль вокруг одного глаза. Боль может распространяться на лобную область, но не захватывает обе стороны и не переходит на заднюю часть головы. • «Кластером» (или пучком) называют серию приступов головной боли, возникших в течение нескольких дней или недель. В течение 1 дня может отмечаться несколько эпизодов, в том числе они могут стать причиной пробуждения пациента. Длительность головной боли составляет менее 1 ч, чаще всего – 20–30 мин. • Кластерная головная боль чаще встречается у мужчин, тогда как мигрень – у женщин. Тошнота, рвота, фото- и фонофобия не характерны для кластерной головной боли, но типичны для мигрени
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. При наличии типичной клинической картины необходимости в этих анализах не возникает. • По данным нейровизуализации патологии не выявляется. Обычно в проведении КТ или МРТ нет необходимости, за исключением случаев атипичной клинической картины или отсутствия ответа на лекарственную терапию. • При подозрении на менингит или САК проводится люмбальная пункция. Однако эти состояния редко включают в круг дифференциальной диагностики в связи с их большей длительностью – головная боль, вызванная ими, долго не прекращается
Постановка диагноза	• Диагноз кластерной головной боли ставится на основании клинической картины кратковременного эпизода головной боли в периорбитальной области. В пользу диагноза свидетельствует отсутствие выраженной вегетативной симптоматики. • На основании нормальных результатов неврологического осмотра исключается множество других диагнозов. • Также в пользу диагноза говорит отсутствие отклонений по данным нейровизуализации, однако для постановки диагноза она не используется
Дифференциальная диагностика	• *Мигрень*. Эпизодичность головной боли типична для мигрени. Мигренозные приступы имеют бóльшую длительность и редко двустороннюю локализацию. В пользу диагноза говорят сопутствующие симптомы. • *Синусит*. Синуситы могут проявляться головной болью с тем же распространением, что и при кластерной головной боли. Тем не менее головная боль при синуситах не эпизодическая и не рецидивирующая

Кластерная головная боль	
Лечение	*Абортивная терапия*. Чаще всего применяются те же препараты, что и при мигрени, например триптаны. Кроме того, используются чистые анальгетики, ряду пациентов даже требуются мощные опиоидные анальгетики. В некоторых случаях эффективна ингаляция 100% кислорода. Весьма эффективным препаратом как для абортивной терапии, так и для кратковременной профилактической терапии может быть дигидроэрготамин. *Профилактическая терапия*. Профилактическая терапия может включать те же препараты, что и при мигрени, в том числе вальпроат и некоторые блокаторы медленных кальциевых каналов. При рефрактерной кластерной головной боли могут применяться противовоспалительные препараты, а также короткие курсы ГКС
Клиническое течение	• У большей части пациентов наблюдается реакция на триптаны или на какой-либо другой препарат абортивной терапии. Некоторым больным в то же время требуется назначение опиоидных анальгетиков. • У многих пациентов кластерная головная боль сохраняется в среднем возрасте

Кластерная головная боль





Головная боль напряжения

Головная боль напряжения	
Описание	• Основная локализация – шейно-затылочная область и области височной и лобной мышц. • Головная боль напряжения и головная боль напряженного типа – это синонимы. Оба названия описывают один и тот же патофизиологический процесс
Патофизиология	• Головная боль напряжения, вероятнее всего, имеет многофакторную природу, в рамках которой сочетание нескольких факторов приводит к сокращению и раздражению околопозвоночных и краниальных мышц. • К факторам, предрасполагающим к мышечному сокращению, относятся дегенеративно-дистрофические изменения шейного отдела позвоночника, неправильная осанка, тревога, длительное сохранение малоподвижных поз (например, у офисных сотрудников, смотрящих в экран компьютера) и слабая тренированность мышц верхней части туловища
Клинические проявления	• Наиболее частое проявление – постоянная боль в шейно-затылочной и височной областях. Головная боль может быть частой, а у некоторых пациентов – практически постоянной. • Симптомы, определенно не характерные для головной боли напряжения, включают фото- и фонофобию. Данные признаки типичны для мигрени или менингеальной боли. • При неврологическом и общемедицинском осмотрах отклонений не выявляется, хотя у некоторых пациентов возможно повышение тонуса паравертебральных мышц
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. У пациентов среднего возраста с постоянной болью в этой области необходимо оценить СОЭ, особое внимание уделив исключению височного артериита и ревматической полимиалгии – двух курабельных проявлений гигантоклеточного артериита. • При КТ и МРТ отклонений не выявляется, в связи с чем эти методы используются нечасто. Нейровизуализация показана при постоянной головной боли или при отсутствии ответа на лечение. • Некоторым пациентам с постоянной головной болью в сочетании с болью в шее проводится люмбальная пункция, однако ее диагностическая ценность при отсутствии лихорадки, лабораторных признаков инфекционного процесса и/или менингеальных знаков достаточно низка
Постановка диагноза	• Диагноз головной боли напряжения ставится на основании клинической картины. • Дополнительное обследование обычно не требуется, за исключением случаев, когда не наблюдается ответ на проводимую терапию

Головная боль напряжения	
Дифференциальная диагностика	• *Мигрень*. Имеет более эпизодичный характер, меньшую длительность приступов и бóльшую их частоту. • *Мальформация Арнольда–Киари*. Данная аномалия может проявляться болью в шейно-затылочной области, но у большинства пациентов имеются и другие признаки сдавления ствола головного мозга. • *Псевдоопухоль головного мозга*. Псевдоопухоль головного мозга, иначе называемая идиопатической доброкачественной гипертензией, проявляется постоянной головной болью в сочетании с отеком диска зрительного нерва – признаком, который определенно отсутствует при головной боли напряжения. • *Опухоль головного мозга*. Опухоли головного мозга могут проявляться постоянной или флуктуирующей по интенсивности головной болью, которая может напоминать таковую при головной боли напряжения. У большей части пациентов выявляется неврологическая симптоматика, сам факт наличия которой исключает головную боль напряжения, имеющую доброкачественный характер. При опухолях часто возникают эпилептические приступы, а мышечный спазм отсутствует
Лечение	*Купирование приступов*. При эпизодической головной боли напряжения могут применяться анальгетики. Тем не менее следует избегать их частого или длительного приема в связи с риском развития рикошетной головной боли. *Профилактическая терапия*. Рекомендуется использовать физические методы, включая короткие курсы ЛФК с последующим регулярным выполнением упражнений для поддержания тонуса верхней части туловища. Также применяется биологическая обратная связь, хотя она и не может рассматриваться как метод лечения в долгосрочной перспективе. Из лекарственных препаратов наиболее часто назначаются трициклические антидепрессанты. Также используются НПВП, хотя их долгосрочный профиль безопасности вызывает сомнения. Алгоритм ведения многих пациентов не предусматривает длительной профилактической терапии
Клиническое течение	• У большей части пациентов на фоне лечения наступает улучшение, хотя постоянный уровень мышечного сокращения нередко сохраняется. Снизить частоту хронизации головной боли напряжения позволяют интенсивная терапия и регулярные физические нагрузки. • Некоторые пациенты с головной болью напряжения ежедневно принимают анальгетики, что увеличивает риск развития рикошетной головной боли. В таких случаях головная боль не разрешится, пока пациенты не откажутся от ежедневного приема анальгетиков



Периодическая, рецидивирующая или постоянная головная боль в лобной области, висках или задней части головы и шеи. Часто описывается как ощущение стягивания, обруча или каски

Болезненность волосистой части головы; боль при расчесывании волос

Напряжение в затылочной области

Напряжение по типу «обруча»

Стягивание или ощущение сдавления в височных областях

Давление на спазмированные мышцы может усилить боль

Напряжение мышц шеи

Рикошетная (абузусная) головная боль

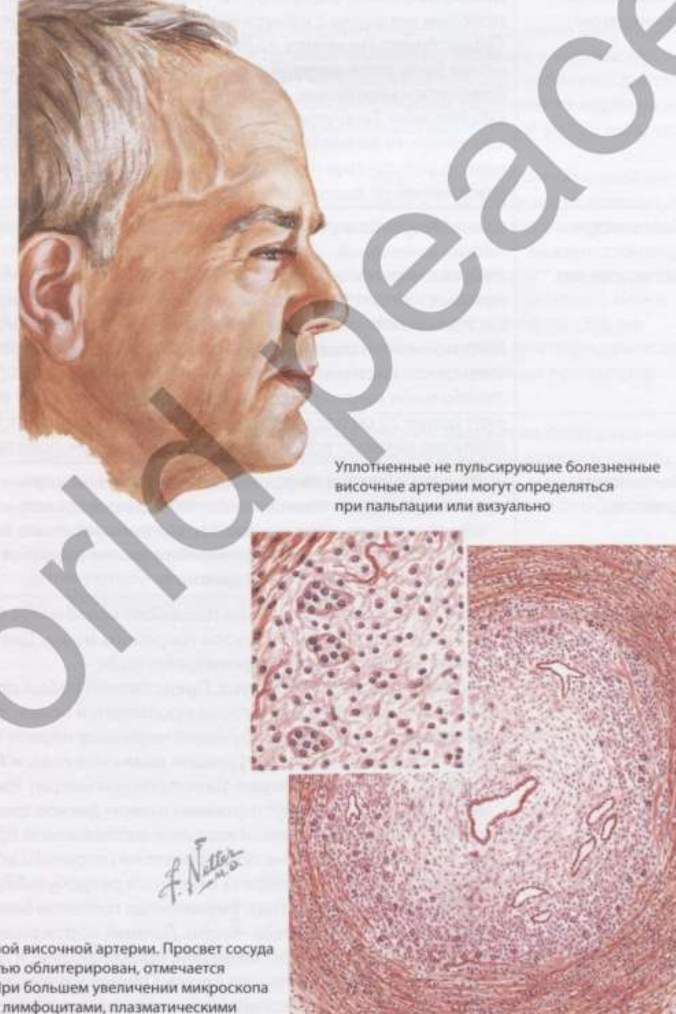
Рикошетная (абузусная) головная боль	
Описание	• Стойкая головная боль, связанная с чрезмерным использованием некоторых лекарственных препаратов, чаще всего анальгетиков. • Это наиболее частое состояние, диагностируемое у пациентов, которые обращаются в специализированные клиники по лечению головной боли
Патофизиология	• Обычно у пациентов с рикошетной головной болью в анамнезе имеется мигрень. Головная боль купируется с помощью причинного препарата, который может входить в группу анальгетиков или даже триптанов. Более подробные патофизиологические механизмы неизвестны
Клинические проявления	• Для рикошетной головной боли характерна диффузная боль во всей голове. Головная боль может возникать даже утром, когда пациент уже несколько часов не принимает анальгетики. Прием анальгетика ослабляет, но редко полностью устраняет боль. • Обычно в анамнезе есть упоминание о лечении мигрени с помощью анальгетиков. Приступы головной боли учащаются и в конце концов становятся практически ежедневными. У некоторых пациентов дней с болью оказывается больше, чем дней, прожитых без нее. • По данным неврологического осмотра отклонений не выявляется. Очень важен подробный осмотр на предмет наличия неврологической симптоматики или отека диска зрительного нерва
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • При нейровизуализации патологии не выявляется. МРТ часто проводят для исключения других причин хронической боли в шейно-затылочной области, таких как объемные образования, гидроцефалия и мальформация Арнольда–Киари. • Необходимость в проведении люмбальной пункции возникает редко. Пациенты обращаются с головной болью, которая имеет достаточно большую длительность, что делает диагноз хронического менингита крайне маловероятным
Постановка диагноза	• Диагноз ставится на основании клинической картины постоянной головной боли, частого использования анальгетиков или триптанов, а также с учетом нормальных результатов обследования. • Нейровизуализация чаще всего используется для исключения других серьезных причин постоянной головной боли
Дифференциальная диагностика	• *Опухоль головного мозга*. Опухоли головного мозга могут проявляться постоянной головной болью, вынуждающей пациента использовать анальгетики. Обычно имеется неврологическая симптоматика и отек диска зрительного нерва. Диагноз ставится на основании результатов нейровизуализации. • *Псевдоопухоль головного мозга*. Идиопатическая доброкачественная внутричерепная гипертензия, или псевдоопухоль головного мозга, проявляется постоянной головной болью и отеком диска зрительного нерва. • *Мальформация Арнольда–Киари*. Представляет собой порок развития краниоцервикального соединения, проявляющийся болью в этой области. У большей части пациентов имеются признаки сдавления ствола головного мозга

Рикошетная (абузусная) головная боль	
Лечение	*Купирование приступа*. Основой лечения рикошетной головной боли является отказ от применения лекарственных препаратов «по потребности». Это требует проведения длительной разъяснительной работы с пациентом, а часто и с членами его семьи. Некоторые больные могут прекратить прием анальгетиков сразу же, тогда как другие снижают количество принимаемых препаратов постепенно, в течение нескольких дней или недель. Это напоминает отказ от курения. Помимо отказа от приема препаратов для купирования приступов головной боли часто эффективна профилактическая терапия, описанная ниже. *Профилактическая терапия*. Поскольку у многих пациентов изначальная клиническая картина, до трансформации в рикошетную головную боль, была представлена мигренью, часто эффективной оказывается профилактическая терапия мигрени. В большинстве случаев помогает назначение трициклических антидепрессантов. Начало профилактической терапии позволяет сократить количество эпизодов мигренозной головной боли, что в перспективе обычно приводит к отказу от анальгетиков. Кроме того, психологически пациент спокоен, что у него есть лекарственный препарат, который позволяет бороться с его головной болью
Клиническое течение	Если у пациента получится снизить потребление анальгетиков, обычно удается уменьшить выраженность его хронической головной боли. После этого для купирования эпизодической цефалгии назначаются триптаны или другие препараты. К сожалению, не все пациенты могут отказаться от анальгетиков

Височный артериит

Височный артериит	
Описание	Одна из форм гигантоклеточного артериита. Данное состояние проявляется болью в височной области у пациентов среднего или пожилого возраста
Патофизиология	• Воспаление стенки височной артерии часто сопровождается воспалительными процессами в других тканях, в том числе входящих в состав плечевого пояса (ревматическая полимиалгия). • Несмотря на известный факт вовлечения иммунной системы, основная причина данного состояния неизвестна
Клинические проявления	*Субъективно:* • Пациенты жалуются на боль, в основном локализующуюся в височных областях. • У некоторых пациентов возникает боль в мышцах шеи и верхнего плечевого пояса (ревматическая полимиалгия), у других – более диффузная ломота и боль. *Объективно:* • При осмотре выявляются болезненность и утолщение височных артерий. • Обычно других отклонений не обнаруживается. • При отсутствии лечения данное состояние может прогрессировать вплоть до развития слепоты
Лабораторно-диагностические исследования	*Лабораторные исследования.* Обычно отмечается повышение СОЭ, хотя у некоторых пациентов этот параметр в норме. *Нейровизуализация.* По данным МРТ и КТ отклонений не выявляется. *Патоморфологическое исследование.* Биопсия височной артерии обладает диагностической значимостью, хотя ее чувствительность в диагностике заболевания не абсолютна
Постановка диагноза	• Диагноз ставится на основании клинической картины боли в височной области с утолщением и болезненностью височной артерии при пальпации на фоне повышения СОЭ. • Биопсия височной артерии обладает диагностической значимостью, в связи с чем должна проводиться большей части пациентов
Дифференциальная диагностика	• *Опухоли.* У пациентов пожилого возраста опухоль способна вызывать локальную боль, которая может быть ошибочно принята за височный артериит. Для исключения объемного образования головного мозга необходимо проведение нейровизуализации. • *Подострый бактериальный эндокардит.* Данное состояние может проявляться болью в шее, лихорадкой, недомоганием и повышением СОЭ. Боль более выражена в шейной мускулатуре, а локальная боль в височной области не является типичным симптомом. • *Мигрень.* Мигрень не характерна для пациентов пожилого возраста, составляющих основную популяцию больных с височным артериитом. Кроме того, боль при мигрени эпизодическая. Пациенты с мигренью обычно моложе и имеют в анамнезе приступы головной боли, по характеристикам соответствующей мигренозной
Лечение	• Из ГКС чаще всего применяется преднизон. При подозрении на височный артериит лечение необходимо начинать сразу же, до получения результатов гистологического исследования биоптата височной артерии. • Во время поддерживающей терапии и фазы титрования дозы преднизона проводится мониторинг СОЭ и клинических проявлений

Височный артериит	
Клиническое течение	• У большей части пациентов на фоне терапии преднизоном отмечается быстрое улучшение в виде разрешения головной боли. Учитывая риск развития слепоты, не следует тянуть с назначением данного препарата до получения результатов исследования биоптата. • На фоне лечения преднизоном системные проявления ревматической полимиалгии также ослабевают. • Для отслеживания возможного рецидива требуется периодический мониторинг СОЭ и клинических проявлений



Уплотненные не пульсирующие болезненные височные артерии могут определяться при пальпации или визуально

Биоптат поверхностной височной артерии. Просвет сосуда практически полностью облитерирован, отмечается его реканализация. При большем увеличении микроскопа видна инфильтрация лимфоцитами, плазматическими клетками и гигантскими клетками. Выявляются признаки фрагментации эластических волокон

Псевдоопухоль головного мозга

Псевдоопухоль головного мозга	
Описание	Также носит название *доброкачественной идиопатической внутричерепной гипертензии*. У пациентов отмечается повышение внутричерепного давления, не связанное с объемными образованиями или гидроцефалией
Патофизиология	• У большинства пациентов этиология неизвестна. • В некоторых случаях могут отмечаться признаки венозной недостаточности
Клинические проявления	*Демографические особенности*. Подавляющее большинство пациентов – молодые женщины с избыточной массой тела или ожирением. *Субъективно*. Пациенты жалуются на постоянную головную боль, которая может быть позиционной, т.е. усиливаться в положении лежа. Часто также отмечается нарушение зрения. *Объективно*. Типичное проявление – отек диска зрительного нерва, наличие которого вызывает подозрение в отношении этого диагноза. В остальном по результатам неврологического и общемедицинского осмотров отклонений не выявляется
Лабораторно-диагностические исследования	*Кровь*. Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. *Нейровизуализация*. При КТ и МРТ отклонений не выявляется. Важный признак – отсутствие объемных образований и расширения желудочковой системы головного мозга. Многим пациентам рекомендуется выполнение МРВ, по результатам которой может быть выявлен окклюзионный процесс в венозной системе головного мозга. *Люмбальная пункция*. Ликворное давление открытия увеличено, составляет более 20 см вод.ст., чаще даже более 30 см вод.ст. По результатам анализов ликвора все биохимические и прочие показатели в норме
Постановка диагноза	• Диагноз ставится на основании клинической картины, включающей головную боль в сочетании с отеком диска зрительного нерва, при условии отсутствия структурных поражений головного мозга по данным МРТ. • При МРВ может быть выявлено нарушение венозного оттока, что не противоречит данному диагнозу
Дифференциальная диагностика	• *Опухоль*. Симптомы опухоли головного мозга могут быть неотличимы от таковых при псевдоопухоли головного мозга. Для подтверждения диагноза проводится нейровизуализация. • *Тромбоз кавернозного синуса*. Представляет собой одну из форм поражения венозных синусов, которая проявляется болью в области глазниц и, чаще всего, нарушением функций черепных нервов (преимущественно нервов, участвующих в регуляции движения глаз, и тройничного нерва). • *Неврит зрительного нерва*. Двусторонний неврит зрительных нервов может проявляться двусторонним отеком дисков зрительного нерва, что клинически неотличимо от картины, наблюдаемой при отеке дисков зрительных нервов на фоне псевдоопухоли головного мозга. К частым проявлениям оптического неврита относится ретробульбарная боль, усиливающаяся при поворотах глаз. Выраженная головная боль не характерна. • *Мальформация Арнольда–Киари*. Данный порок развития может приводить к развитию гидроцефалии, проявляющейся головной болью и отеком диска зрительного нерва. Однако у многих пациентов с этим состоянием имеются когнитивные нарушения и/или другая неврологическая симптоматика

Псевдоопухоль головного мозга	
Лечение	*Люмбальная пункция*. Диагностика и первоначальное лечение проводятся с помощью люмбальной пункции. После исключения по данным МРТ мальформации Арнольда–Киари или другого структурного поражения измеряется ликворное давление открытия. При его повышении определенный объем ликвора удаляется – не только с целью последующего анализа, но и для снижения давления до нормальных значений. При нормализации ликворного давления закрытия удаление ликвора прекращают. При усилении симптоматики люмбальная пункция может быть выполнена повторно, хотя в настоящее время удаление больших объемов ликвора с такой целью проводится редко. *Лекарственная терапия*. Для снижения ликворного давления могут применяться некоторые лекарственные препараты, включая, в частности, ингибиторы карбоангидразы, из которых чаще всего используется ацетазоламид. Топирамат и зонисамид обладают слабым влиянием на карбоангидразу, а также вносят свой вклад в снижение повышенной массы тела, что полезно многим пациентам. *Хирургическое лечение*. Оперативное лечение требуется наименьшей части пациентов с псевдоопухолью головного мозга. Наиболее часто используемыми методиками являются фенестрация зрительного нерва и установка люмбоперитонеального шунта. *Рекомендации пациентам*. Снижение массы тела оказывает значительный положительный эффект у пациентов с псевдоопухолью головного мозга. Рекомендуется снижение общей массы тела на 10% или более. Это позволяет нормализовать ликворное давление, в связи с чем периодическое удаление объема ликвора или применение лекарственных препаратов в будущем не требуется
Клиническое течение	• Небольшой части пациентов удается снизить массу тела, благодаря чему получается отказаться от проведения хирургического лечения или назначения лекарственной терапии. Зачастую приходится использовать поддерживающую терапию ацетазоламидом или другими перечисленными выше препаратами. • Хирургическое лечение может стать радикальным способом предотвращения потери зрения, возникающей в результате воздействия повышенного внутричерепного давления на зрительный нерв

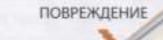

Молодая женщина
с ожирением:
постоянная
головная боль
Отек диска зрительного нерва:
нечеткость контуров кровеносных
сосудов диска с назальной стороны
Концентрическое сужение полей зрения,
большие слепые пятна
Может возникать при беременности, нарушениях
менструального цикла, гипервитаминозе А,
применении стероидов, тетрациклина
или налидиксовой кислоты, а также при хроническом
среднем отите с окклюзией синусов твердой мозговой
оболочки и эндокринопатиях (болезнь Аддисона,
болезнь Иценко–Кушинга, гипопаратиреоз)
Повышение давления ЦСЖ

Невропатическая боль: общая информация

Невропатическая боль: общая информация	
Описание	Вызывается повторяющимися нейрональными разрядами
Патофизиология	• К возникновению невропатической боли может привести повреждение периферических нервов любого генеза. • К наиболее частым причинам относятся невропатии на фоне СД и других состояний, компрессионные невропатии верхних и нижних конечностей, а также сдавление спинномозговых нервов. • Единым конечным этапом патогенеза при любой невропатической боли является деполяризация мембраны с колебаниями ее потенциала. Это приводит к периодическому возникновению потенциалов действия, которые могут быть постоянными и повторяющимися
Клинические проявления	• Боль может иметь режущий, стреляющий и жгучий характер. Распределение боли зависит от локализации поражения. При мононевропатиях, например при синдроме запястного канала и радикулопатии, возникает очаговая боль в кожной области иннервации пораженного нерва. При периферических невропатиях, например при диабетической полиневропатии, пациента может беспокоить жгучая боль в дистальных отделах конечностей. • У пациентов с СД возможно сочетание мононевропатической и полиневропатической боли
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований чаще всего без патологических изменений. Однако при СД в БАК могут выявляться признаки нарушения толерантности к глюкозе, а также повышение уровня гликозилированного гемоглобина (HbA_{1c}). • При выявлении признаков радикулопатии требуется проведение нейровизуализации. • Подтвердить наличие периферической невропатии или мононевропатии позволяет ЭМГ
Постановка диагноза	• Диагноз невропатической боли ставится на основании клинической картины. Уточнить происхождение боли могут лабораторные исследования, нейровизуализация и ЭМГ, но сами по себе эти методы не являются обязательными для постановки диагноза
Лечение	• При многих видах невропатической боли, особенно стреляющей и режущей, эффективны антиконвульсанты. • Антидепрессанты в основном позволяют уменьшить жгучий компонент боли, но также влияют на ее стреляющий и режущий компоненты. Чаще всего используются трициклические антидепрессанты и СИОЗС. • При дистальной полиневропатии отчасти может быть полезна фототерапия
Клиническое течение	• У подавляющего большинства пациентов на фоне лекарственной терапии наступает улучшение. • В конечном счете у пациентов наступает улучшение вне зависимости от лечения. В целом болезненные разряды испускаются дисфункциональными нейронами. По мере дегенерации этих нейронов количество разрядов снижается до полного их прекращения

Механизмы развития невропатической боли

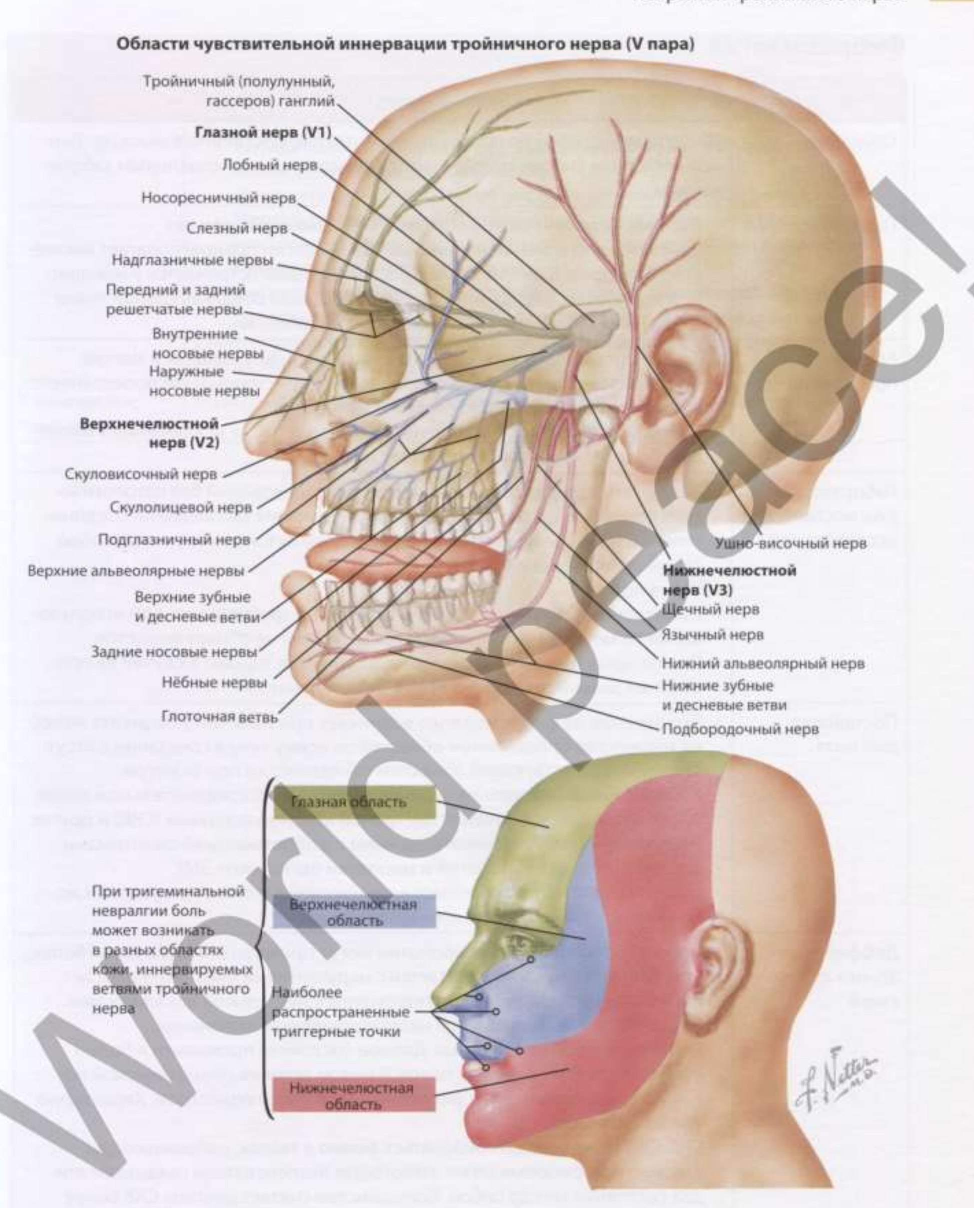
1. Образование новых патологических синаптических связей (спрутинг) между симпатическими постганглионарными нервными волокнами и телами первичных чувствительных нейронов
2. Снижение порога образования разрядов в С-волокнах (гиперестезия) и А-дельта-волокнах (аллодиния)
3. Пролиферация альфа-адренергических рецепторов в первичных афферентных окончаниях и телах первичных чувствительных нейронов
4. Возможная афферентная эфаптическая активация
5. Стойкая гиперактивация нейронов широкого динамического диапазона
6. Гибель ингибиторных нейронов под воздействием глутаматной эксайтотоксичности («глутаматная буря»)
7. Недостаточность центральных серотониновых, норадреналиновых, опиоидных пептидных путей в отношении контроля ноцицепции
8. Иммобилизация, возникающая из-за боли, приводит к сокращению потока ноцицептивных импульсов, ограничивая возможности применения физической терапии
9. Спрутинг С-волокон в спинном мозге
10. Образование дополнительных межнейронных дендритных связей с новыми пластинами спинного мозга



Невралгия тройничного нерва

Невралгия тройничного нерва	
Описание	Невропатическая боль в зоне иннервации тройничного нерва
Патофизиология	• Считается, что во многих случаях причиной данного состояния является микроваскулярная компрессия. Сдавление части тройничного нерва приводит к появлению в нем повторяющихся потенциалов действия, генерирующих болевые ощущения. • В редких случаях причиной могут быть опухоли и другие поражения в мостомозжечковом углу
Клинические проявления	• Сильная режущая боль, всегда ограниченная областью иннервации тройничного нерва с одной стороны. Чаще всего вовлекается одна ветвь нерва. • Боль имеет колющий, стреляющий или режущий характер. • Боль возникает в виде приступов, которые могут быть спровоцированы разговором, приемом пищи, жеванием и чисткой зубов. • Обычно возникает у пациентов пожилого возраста. • Возможны спонтанные ремиссии. • По данным неврологического осмотра отклонений не выявляется, в том числе со стороны движений мимической мускулатуры и чувствительности лица
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • Нейровизуализация обычно не выявляет патологии. В некоторых случаях в мостомозжечковом углу могут определяться структурные поражения, которые лучше видны при МРТ, чем при КТ. • Несмотря на то что причиной невралгии тройничного нерва чаще всего является микроваскулярная компрессия, ангиография редко позволяет ее обнаружить, и потому в большинстве случаев необходимость в проведении данного исследования отсутствует
Постановка диагноза	• Подозрения на невралгию тройничного нерва возникают при появлении колющей боли в лице в области иннервации тройничного нерва. • Нейровизуализация используется для исключения других причин невропатической боли
Дифференциальная диагностика	• *Гемифациальный спазм*. В редких случаях гемифациальный спазм ошибочно принимается за невралгию тройничного нерва. При этом гемифациальный спазм проявляется эпизодическим сокращением мимической мускулатуры, тогда как невралгия тройничного нерва представляет собой исключительно чувствительное расстройство. Причина ошибок в диагностике в том, что у некоторых пациентов с невралгией тройничного нерва во время приступа на лице возникает гримаса боли. • *Паралич Белла*. Данное состояние сложно спутать с невралгией тройничного нерва. Однако иногда это происходит, так как клиническая картина невралгии тройничного нерва у ряда пациентов включает боль в околоушной области

Невралгия тройничного нерва	
Лечение	• В качестве терапии первой линии у многих пациентов используются антиконвульсанты. Традиционным средством первого выбора является карбамазепин, однако могут назначаться и более новые препараты, например габапентин, окскарбазепин и другие представители второго поколения. • Часто используется баклофен, как в виде монотерапии, так и в сочетании с другими препаратами. • Одним из вариантов лечения в случае рефрактерности боли к лекарственной терапии является радиочастотная деструкция нерва. • Часто проводятся стереотаксические радиохирургические вмешательства, несмотря на то что сведений об отсроченной эффективности данного вида лечения нет. Многие хирурги используют эту технику перед рассмотрением вопроса о проведении более агрессивных вмешательств. • В качестве резервного метода при устойчивости симптоматики к медикаментозной терапии и неэффективности или невозможности выполнения менее инвазивных хирургических вмешательств практикуется микроваскулярная декомпрессия
Клиническое течение	• У подавляющего большинства пациентов на фоне лекарственной терапии или хирургического лечения наступает улучшение. • В некоторых менее успешных случаях лечения боль сохраняется, что требует назначения опиоидных анальгетиков на длительный срок. Продолжительность пароксизмов боли слишком мала, поэтому пользы от приема анальгетиков «по потребности» нет


Области чувствительной иннервации тройничного нерва (V пара)
Тройничный (полулунный, гассеров) ганглий
Глазной нерв (V1)
Лобный нерв
Носоресничный нерв
Слезный нерв
Надглазничные нервы
Передний и задний решетчатые нервы
Внутренние носовые нервы
Наружные носовые нервы
Верхнечелюстной нерв (V2)
Скуловисочный нерв
Скулолицевой нерв
Подглазничный нерв
Верхние альвеолярные нервы
Верхние зубные и десневые ветви
Задние носовые нервы
Нёбные нервы
Глоточная ветвь
Ушно-височный нерв
Нижнечелюстной нерв (V3)
Щечный нерв
Язычный нерв
Нижний альвеолярный нерв
Нижние зубные и десневые ветви
Подбородочный нерв
Глазная область
Верхнечелюстная область
Нижнечелюстная область
При тригеминальной невралгии боль может возникать в разных областях кожи, иннервируемых ветвями тройничного нерва
Наиболее распространенные триггерные точки
F. Netter M.D.

Фибромиалгия

Фибромиалгия	
Описание	Представляет собой болевой синдром, преимущественно в мышцах. Данное состояние скорее можно считать синдромом, чем отдельным заболеванием
Патофизиология	• Патоморфологического коррелята описываемой боли нет. • Считается, что к возникновению фибромиалгии предрасполагает множество факторов. В целом данное состояние чаще встречается у женщин, при депрессии, нарушениях сна, заболеваниях соединительной ткани и при наличии отягощенного семейного анамнеза
Клинические проявления	• Для фибромиалгии характерна диффузная боль в мышцах и мягких тканях. Боль в мягких тканях возникает с двух сторон и распространяется на верхние и нижние конечности и тело. • При осмотре особых отклонений не выявляется, за исключением множества болезненных очагов по всему телу
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. При отсутствии сопутствующих заболеваний соединительной ткани результаты исследований на аутоиммунную патологию также отрицательные. • ЭМГ в норме. • Проведение нейровизуализации обычно не требуется, но при использовании ее методов патологических изменений не обнаруживается. • Люмбальная пункция обычно не выполняется, однако в случае ее проведения результаты анализа ЦСЖ без отклонений
Постановка диагноза	• Подозрение на фибромиалгию возникает при наличии у пациента жалоб на множество болезненных областей по всему телу в сочетании с отсутствием соответствующей объективной патологии при осмотре. • Лабораторные анализы на наличие заболеваний соединительной ткани проводятся для исключения системной красной волчанки (СКВ) и других нозологий, проявляющихся сходными с фибромиалгией симптомами. • Для исключения невропатий и миопатий выполняют ЭМГ. • Диагноз ставится на основании клинической картины при условии исключения других возможных заболеваний
Дифференциальная диагностика	• *Полиневропатия.* Полиневропатии могут проявляться диффузной болью, которая, однако, часто сочетается с нарушениями чувствительности и в большинстве случаев характеризуется дистальной локализацией. При ЭНМГ и ЭМГ выявляются невропатические отклонения. • *Ревматическая полимиалгия.* Данное состояние проявляется болью в шее и верхнем плечевом поясе. В целом течение ревматической полимиалгии в сравнении с фибромиалгией более подострое. Характерно увеличение СОЭ. • *СКВ.* СКВ может характеризоваться болью в тканях, напоминающей таковую при фибромиалгии. Некоторые исследователи связывают эти два состояния между собой, большинство считает диагноз СКВ более специфическим и не связанным с фибромиалгией

Фибромиалгия	
Лечение	Лечение симптоматическое и поддерживающее. Используются следующие лекарственные препараты: • Антидепрессанты – помогают в достижении контроля над болью и в лечении сопутствующей депрессии. • Анальгетики – способствуют достижению контроля над болью. • Противовоспалительные препараты – также помогают в достижении контроля над болью. Доказательств того, что противовоспалительные препараты приносят пользу, нет. • Антиконвульсанты – эффективны у некоторых пациентов в качестве дополнительного средства для достижения контроля над болью. Следует учитывать возможное наличие у пациентов с фибромиалгией расстройств сна, которые необходимо выявлять и корректировать
Клиническое течение	Возможно улучшение состояния, но требуется долгосрочное лечение


Синдром хронической усталости
Симптомы
Субъективное нарушение памяти
Головная боль
Боль в горле
Болезненность лимфатических узлов
Боль в суставах
Мышечная боль (генерализованная)
Выраженное снижение уровня активности
Непродуктивный сон
Снижение концентрации внимания
Лабораторные исследования проводятся для исключения конкретных причин имеющейся симптоматики
Необъяснимая с медицинской точки зрения утомляемость в течение более 6 мес. у клинически обследованного пациента
Симптоматика может возникать внезапно и нарушать обычный ритм жизни. Часто симптомы возникают после вирусной инфекции
Лежащая в основе патофизиология не уточнена
Наиболее частая жалоба – чувство разбитости после физической нагрузки
Физические факторы
Симптомокомплекс хронической усталости
Психосоциальные факторы
Синдром хронической усталости лучше всего рассматривать в качестве симптомокомплекса, возникающего в результате взаимодействия физических и психосоциальных факторов
Недомогание продолжительностью более 24 ч
JOHN A.CRAIG MD
with
E. Hatton

8

Болезни иммунной системы

Болезни иммунной системы: общая информация

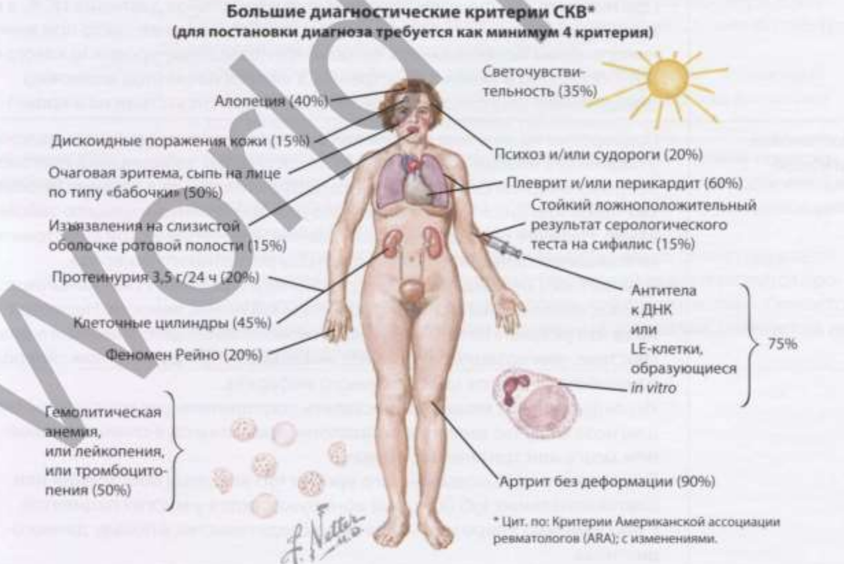
Болезни иммунной системы: общая информация	
Описание	• При иммунных заболеваниях могут поражаться любые отделы нервной системы. • При некоторых заболеваниях поражение нервной системы имеет первичную природу, при других нервная система вовлекается в патологический процесс наряду с другими системами органов
Патофизиология	• Механизм развития иммунных заболеваний до конца не выяснен. • Одним из возможных механизмов является антигенная стимуляция с развитием стойкого иммунного ответа, направленного против собственных тканей организма
Клинические проявления	• Иммунные заболевания характеризуются широким спектром центральных и периферических проявлений. • Некоторые из аутоиммунных заболеваний описаны в этом и других разделах
Заболевание	**Особенности**
Неврологические заболевания	
Миастения	• Слабость в мышцах глаз (глазная форма) или в глазных, бульбарных мышцах – ротовой полости, гортани и глотки, мышцах конечностей (генерализованная), вызванная образованием антител к ацетилхолиновым рецепторам. • Диагноз ставится на основании выявления антител с помощью лабораторного исследования. • Для лечения применяются ГКС и пиридостигмин. Также возможна дополнительная терапия, включающая назначение цитостатиков и использование других иммуномодулирующих методов, например внутривенного введения иммуноглобулинов (Ig), плазмафереза
Острая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия (ОВДП)	• Иммуноопосредованная невропатия с острым началом. • Лечение включает внутривенное введение Ig и плазмаферез
ХВДП	• Иммуноопосредованная невропатия с постепенным началом. • Лечение включает внутривенное введение Ig и применение ГКС
Рассеянный склероз	• Мультифокальное демиелинизирующее заболевание, при котором происходит поражение головного и спинного мозга. • Лечение включает применение ГКС при обострениях и использование множества иммуномодуляторов для снижения риска обострения (профилактическая терапия)

Неврологические заболевания	
Неврит зрительного нерва	• Острый демиелинизирующий процесс в одном или обоих зрительных нервах. • Может возникать в рамках рассеянного склероза или в качестве отдельного состояния. • Лечение включает применение ГКС, чаще всего путем внутривенной инфузии с дальнейшим переходом на пероральную терапию с постепенным снижением дозы гормонов
Острый диссеминированный энцефаломиелит	• Постинфекционное состояние, которое, судя по всему, имеет иммуноопосредованный генез. • В течение нескольких часов или дней возникает множество очагов демиелинизации. • Чаще всего лечение заключается в назначении ГКС, эффективность которых, однако, неизвестна
Поперечный миелит	• Проявляется демиелинизирующими изменениями в спинном мозге, которые могут возникать в рамках рассеянного склероза или оптикомиелита Девика, а также в качестве отдельного заболевания. • Лечение проводится с помощью ГКС и плазмафереза, хотя доказательная база у этих вмешательств при поперечном миелите не столь прочна, как при рассеянном склерозе
Системные заболевания	
СКВ	• Мультисистемное иммунное заболевание, характеризующееся преимущественным поражением кожи, кровеносных сосудов, почек, головного мозга и сердца. • Лечение включает применение ГКС и других иммунодепрессантов
Саркоидоз	• Иммунное состояние, которое может быть вызвано инфекционными процессами. • Лечение включает применение ГКС и других иммунодепрессантов
Узелковый полиартериит	• Васкулит, при котором происходит поражение тканей всего тела. У пациентов могут возникать преходящие или стойкие эпизоды ишемии головного мозга, т.е. ТИА и инсульты. • Лечение включает применение иммунодепрессантов, особенно ГКС

Системная красная волчанка

СКВ	
Описание	• Полисистемное заболевание, характеризующееся поражением множества органов. • Иммунная атака проявляется системными и неврологическими симптомами
Патофизиология	• Поражение нервной системы происходит несколькими путями. • Наиболее частая причина энцефалопатии – васкулит. • Формирующиеся антифосфолипидные антитела предрасполагают к развитию тромбозов в головном мозге. • Периферическая невропатия может иметь демиелинизирующий генез, наводя на мысль о прямом иммунном поражении или васкулите. • Миопатия имеет черты воспалительного поражения в виде полимиозита или дерматомиозита
Клинические проявления	Клиническая картина зависит от типа неврологической симптоматики. Возможны следующие проявления: • *Энцефалопатия*. Представляет собой самое частое проявление СКВ. Может быть острой или хронической. Острая энцефалопатия проявляется спутанностью и сонливостью. Хронические изменения могут выражаться в развитии деменции. Люпус-церебрит проявляется подостро возникающими изменениями психического состояния. Возможно развитие эпилептических приступов. • *Неврит зрительного нерва*. Данное состояние может быть симптомом СКВ, хотя и не является для него типичным. Возможно также нарушение функций других черепных нервов. Невропатия зрительного нерва проявляется снижением зрения. Поражение других черепных нервов может привести к диплопии и слабости глазодвигательных мышц. • *Инсульт*. Инсульт не сопровождается энцефалопатией. Его причиной могут быть васкулит, антифосфолипидный синдром или поражение сердца. • *Периферическая невропатия*. Встречается часто, обычно в сочетании с другими неврологическими и системными проявлениями. Чаще всего у пациентов развиваются чувствительные и двигательные расстройства, преимущественно в дистальных отделах конечностей. При этом также могут наблюдаться невропатическая боль, снижение чувствительности и мышечная слабость в дистальных отделах конечностей. • *Миопатия*. Миопатии могут проявляться прогрессивным снижением мышечной силы в проксимальных отделах без каких-либо сопутствующих чувствительных нарушений. Миопатия может характеризоваться болезненностью, хотя сами по себе артралгии и миалгии проявляются мышечно-суставным болевым синдромом и в отсутствие миопатии
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • В крови чаще всего исследуются АНА. При выявлении АНА обычно назначается дополнительное исследование экстрагируемых антиядерных антител и антител к ДНК. • У некоторых пациентов обнаруживаются антифосфолипидные антитела, наличие которых коррелирует с развитием тромботических осложнений. Часто также обнаруживается волчаночный антикоагулянт. • При МРТ могут быть выявлены признаки церебрита и множественные очаги церебральных инфарктов

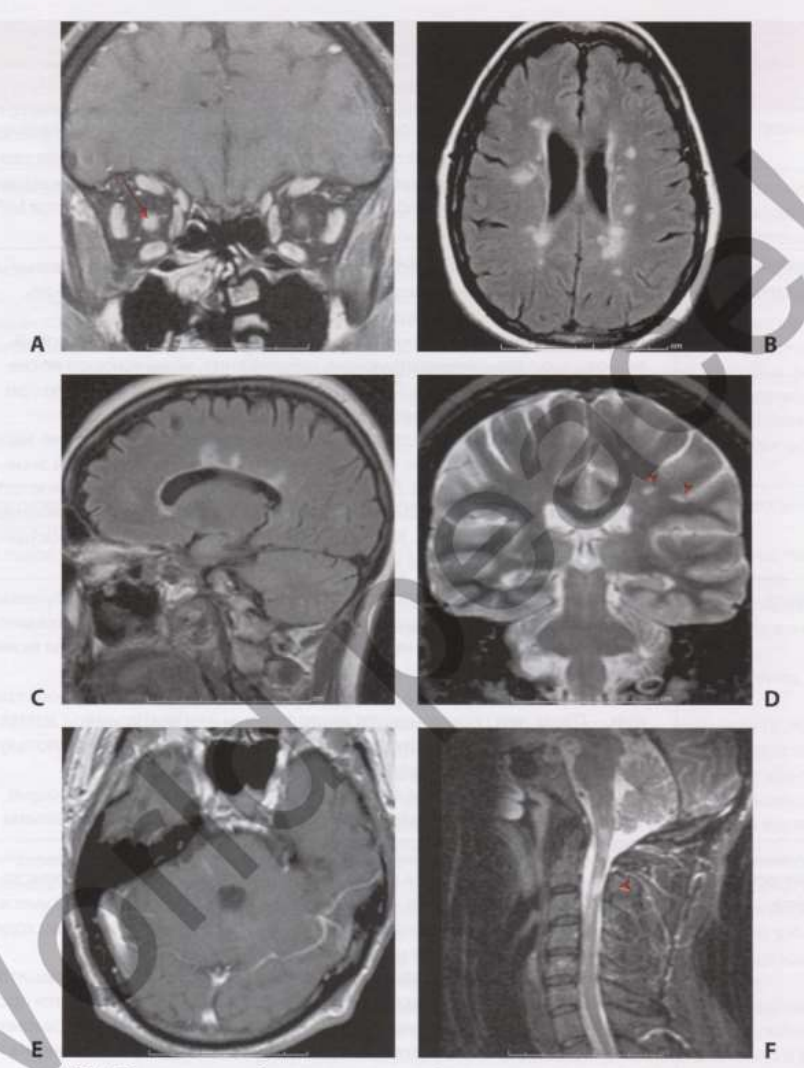
СКВ	
Постановка диагноза	• Подозрение на СКВ возникает в случае обнаружения у пациентов системных и неврологических проявлений. • В пользу диагноза свидетельствуют результаты лабораторных анализов, особенно выявление АНА. Обычно также проводится дообследование с исследованием экстрагируемых антиядерных антител, антител к ДНК, некоторых других антител и системы комплемента. • Разработаны четкие критерии диагностики СКВ
Дифференциальная диагностика	• *Узелковый полиартериит*. Данное состояние проявляется многоочаговой неврологической симптоматикой поражения как центральной, так и периферической нервной системы. Диагностические критерии СКВ при данном диагнозе не соблюдаются. • *Рассеянный склероз*. Рассеянный склероз характеризуется многоочаговым поражением ЦНС, которое по клинической картине может напоминать СКВ. Тем не менее периферических проявлений иммунного расстройства не наблюдается
Лечение	• Лечение заключается в подавлении иммунитета. Часто в качестве терапии первой линии применяются ГКС, однако назначаются и другие лекарственные препараты, например гидроксихлорохин, циклофосфамид и метотрексат
Клиническое течение	• У большей части пациентов на фоне иммуномодулирующей терапии наступает улучшение. Тем не менее требуется длительная поддерживающая терапия, на фоне которой часто возникают рецидивы



Рассеянный склероз

Рассеянный склероз	
Описание	Иммунное заболевание, характеризующееся множеством очагов демиелинизации различной давности
Патофизиология	Процесс демиелинизации происходит в ЦНС, чаще всего – в зрительном нерве. Изменения белого вещества дают характерную картину расположения очагов демиелинизации под названием «пальцев Доусона», которая может быть выявлена радиографически и при патоморфологическом исследовании
Клинические проявления	Подозрение на рассеянный склероз возникает при выявлении очаговой или многоочаговой неврологической симптоматики у пациентов молодого или среднего возраста. В данной группе больных не имеется особых факторов риска инсульта, а васкулит встречается не так часто (хотя полностью исключать его из дифференциальной диагностики не стоит). Наиболее частые проявления рассеянного склероза – снижение зрения, гемипарез, парапарез и атаксия
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • При МРТ в режимах T2 и FLAIR обнаруживается множество очагов повышения интенсивности МР-сигнала. Несмотря на то что данные признаки не являются патогномоничными для рассеянного склероза, все же по радиографической картине возможно отличить это заболевание от сосудистых изменений. • КТ обладает значительно меньшей чувствительностью в выявлении демиелинизирующих изменений, чем МРТ. • При люмбальной пункции определяется нормальное давление ЦСЖ, а по анализу ликвора – его нормальный состав. Тем не менее часто при иммунологических исследованиях выявляется повышение уровня Ig класса G (IgG), особенно в момент обострения. У многих пациентов возможно обнаружение олигоклональных IgG в ЦСЖ (при отсутствии их в крови)
Постановка диагноза	• Подозрение на наличие рассеянного склероза возникает при выявлении у пациента с низким риском развития сосудистых заболеваний очаговой неврологической симптоматики. Развитие симптомов в течение нескольких часов или дней также характерно для демиелинизирующего заболевания. Наличие периодов возникновения неврологической симптоматики в анамнезе говорит в пользу диагноза рассеянного склероза. • При МРТ на T2-взвешенных изображениях и в режиме FLAIR выявляются множественные очаги сигнала повышенной интенсивности. Несмотря на то что результаты МРТ не имеют основополагающего значения в диагностике, они позволяют отличить имеющиеся при рассеянном склерозе изменения от очагов церебрального инфаркта. • Исследование ВП может предоставить дополнительные доказательства диагноза в случае выявления патологических очагов в спинном, головном мозге или зрительных нервах. • Выявление в ЦСЖ повышенного уровня IgG во время обострения или олигоклональных IgG (которые обнаруживаются у многих пациентов с рассеянным склерозом) – еще одно свидетельство в пользу данного диагноза.

Рассеянный склероз	
	• Разработаны специальные критерии диагностики рассеянного склероза, в основном, однако, использующиеся в клинических исследованиях, при которых диагноз должен быть верифицирован на 100%. В практической деятельности диагноз рассеянного склероза дополняется такими словами, как «возможный», «вероятный» и «определенный», на основании данных анамнеза, неврологического осмотра, а также результатов МРТ и анализа ЦСЖ
Дифференциальная диагностика	• *Васкулит*. Васкулиты любого генеза могут проявляться образованием множественных очагов поражения ЦНС. Васкулит может возникать в рамках СКВ или узелкового полиартериита. • *Острый диссеминированный энцефаломиелит*. Представляет собой монофазное демиелинизирующее заболевание, возникающее после перенесенной инфекции. При МРТ дает картину, напоминающую проявления рассеянного склероза. • *Церебральная микроангиопатия* (зарубежный термин – «болезнь малых сосудов головного мозга», отечественный – «дисциркуляторная энцефалопатия». – *Прим. пер.*). Данное состояние может проявляться многоочаговой неврологической симптоматикой, развивающейся в течение определенного времени. МРТ чаще всего позволяет отличить сосудистые (дисциркуляторные) изменения от демиелинизирующих
Лечение	• При обострениях применяются ГКС. Классическая схема подразумевает внутривенное введение метилпреднизолона. Недавно было показано, что пероральный прием метилпреднизолона или дексаметазона может быть столь же эффективным. • Для снижения количества обострений (т.е. в качестве постоянной терапии. – *Прим. пер.*) применяются интерфероны или глатирамера ацетат. При неэффективности этих препаратов в некоторых случаях используют цитостатики и другие иммуномодуляторы. • Коррекцию спастичности и мышечных спазмов проводят с помощью традиционных средств, например баклофена, тизанидина, диазепама и других бензодиазепинов, а также габапентина
Клиническое течение	• У большинства пациентов после периодических обострений происходит улучшение состояния. При наступлении ремиссии неврологическая симптоматика может полностью исчезать, однако зачастую происходит постепенное накопление неврологического дефицита. • Возможен переход заболевания из рецидивирующе-ремиттирующего типа во вторично-прогрессирующий. Последний характеризуется прогрессирующим нарастанием неврологической симптоматики. Считается, что вторично-прогрессирующий рассеянный склероз не отвечает на иммуномодулирующую терапию



МРТ. (**A**) Т1-взвешенное изображение в корональной плоскости в режиме подавления сигнала от жировой ткани после контрастного усиления гадолинием. После контрастирования видно накопление контрастного вещества в увеличенном зрительном нерве справа (*стрелка*). (**B** и **C**) Изображения в режиме FLAIR в аксиальной и сагиттальной плоскостях. В режиме Т2 видно повышение интенсивности МР-сигнала от мозолистого тела и перивентрикулярного белого вещества с переходом на белое вещество центральных отделов вдоль хода сосудов. Та же область на рисунке **D** – изображение в корональной плоскости в режиме Т2. Видны типичные овальные очаги поражения, расположенные вдоль хода сосудов, создающие типичную картину «пальцев Доусона» (*головки стрелок*). (**E**) Т1-взвешенное изображение в аксиальной плоскости после контрастного усиления гадолинием. Яркий очаг накопления контрастного вещества в правой ножке мозжечка, обнаруженный в режиме Т2, показан в других последовательностях. Накопление контрастного вещества является признаком активности заболевания. (**F**) Т2-взвешенное изображение в сагиттальной плоскости. Виден яркий очаг в задней части спинного мозга на уровне C_2–C_3 (*головка стрелки*)

Неврит зрительного нерва

Неврит зрительного нерва	
Описание	Представляет собой воспалительную демиелинизацию зрительного нерва. Может возникать в качестве самостоятельного состояния или в рамках другого демиелинизирующего заболевания
Патофизиология	• Процесс демиелинизации может быть отдельным состоянием или составляющей частью рассеянного склероза или оптикомиелита Девика. • Развитие воспалительной демиелинизации приводит к нарушению зрения
Клинические проявления	• Наиболее частое проявление – нарушение зрения. В большинстве случаев это снижение остроты зрения, реже – потеря зрения и нарушение способности различать цвета. • При ретробульбарном расположении очага может появляться боль при движении глаз. • При осмотре глазного дна обнаруживается отек диска зрительного нерва. Тем не менее у большей части пациентов очевидных изменений не наблюдается, поскольку очаг поражения находится позади глаза. • Неврит зрительного нерва может быть одно- и двусторонним
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • Если неврит зрительного нерва представляет собой изолированное состояние, результаты МРТ обычно в норме. При сочетании оптического неврита с рассеянным склерозом на Т2-взвешенных изображениях выявляются очаги повышения интенсивности МР-сигнала – признак, характерный для многоочаговой демиелинизации. • Результаты анализа ЦСЖ в норме. При рассеянном склерозе выявляют олигоклональные IgG, повышение уровня IgG и основного белка миелина. • Часто при исследовании зрительных ВП находят отклонения, характеризующиеся замедлением или отсутствием нормального ответа. Причиной этого может быть как одно-, так и двусторонний неврит зрительного нерва. Если оптический неврит является лишь одним из симптомов диффузного демиелинизирующего процесса, отклонения будут наблюдаться и при исследовании ВП других модальностей (соматосенсорные или акустические стволовые ВП). При изолированном неврите зрительного нерва данные модальности будут неизменны
Постановка диагноза	• Подозрение на неврит зрительного нерва должно возникать у пациентов с нарушением зрения на один или оба глаза. В пользу диагноза говорит боль при движении глазами. У некоторых пациентов выявляется отек диска зрительного нерва. • МРТ выполняется для поиска структурных поражений или очагов демиелинизации. При отсутствии четких изменений речь ведут об идиопатическом неврите зрительного нерва. Выявление очагов при МРТ увеличивает вероятность последующей трансформации состояния в рассеянный склероз

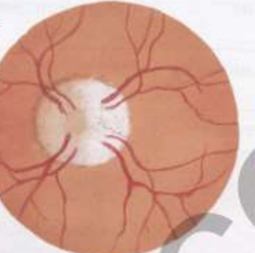
Неврит зрительного нерва	
Дифференциальная диагностика	• *Рассеянный склероз.* У пациентов с невритом зрительного нерва следует помнить о возможном наличии рассеянного склероза. Тем не менее у многих больных с оптическим невритом рассеянный склероз отсутствует. При выявлении в ЦСЖ описанных выше маркеров или при наличии изменений белого вещества головного мозга по данным МРТ у пациентов с оптическим невритом риск развития рассеянного склероза считается повышенным. • *Оптикомиелит Девика.* Данное состояние проявляется невритом зрительного нерва в сочетании с поперечным миелитом. • *Острая глаукома.* Проявления острой глаукомы могут включать нарушения зрения и боль в глазном яблоке. Боль при этом возникает именно в самом глазу, а не позади него. Дифференциальная диагностика проводится по данным офтальмологического осмотра
Лечение	• Чаще всего лечение включает внутривенное введение ГКС с последующим снижением дозы преднизона. Исходя из имеющейся в настоящее время информации, применение только пероральной терапии стероидами не дает достаточного положительного эффекта. • Длительная терапия иммунодепрессантами пациентам с оптическим невритом не показана, за исключением случаев, когда оптический неврит возникает в рамках клинической картины рассеянного склероза
Клиническое течение	• У большей части пациентов зрение улучшается, однако часто бывает и его стойкое снижение. • После развития неврита зрительного нерва имеется риск рецидива данного состояния или формирования других очагов демиелинизации

Рассеянный склероз: клинические проявления

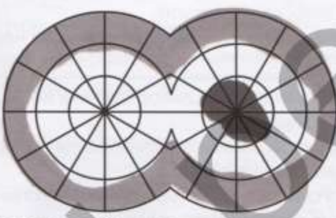
Проявления со стороны глаз – неврит зрительного нерва



Подостро возникшая одно- или двусторонняя слепота. Обычно спонтанное восстановление зрения происходит в течение 2–3 нед. Закрыв один глаз рукой, пациент внезапно понимает, что второй глаз частично или полностью ослеп



Побледнение височной половины диска зрительного нерва, вызванное замедленным восстановлением височной части зрительного нерва (III пара)



При исследовании полей зрения выявляется центральная скотома, вызванная острым ретробульбарным невритом

Нарушения движения глаз – межъядерная офтальмоплегия



Глаза поворачиваются влево, правый глаз не доходит до нужного положения



Глаза поворачиваются вправо, левый глаз не доходит до нужного положения (в меньшей степени)



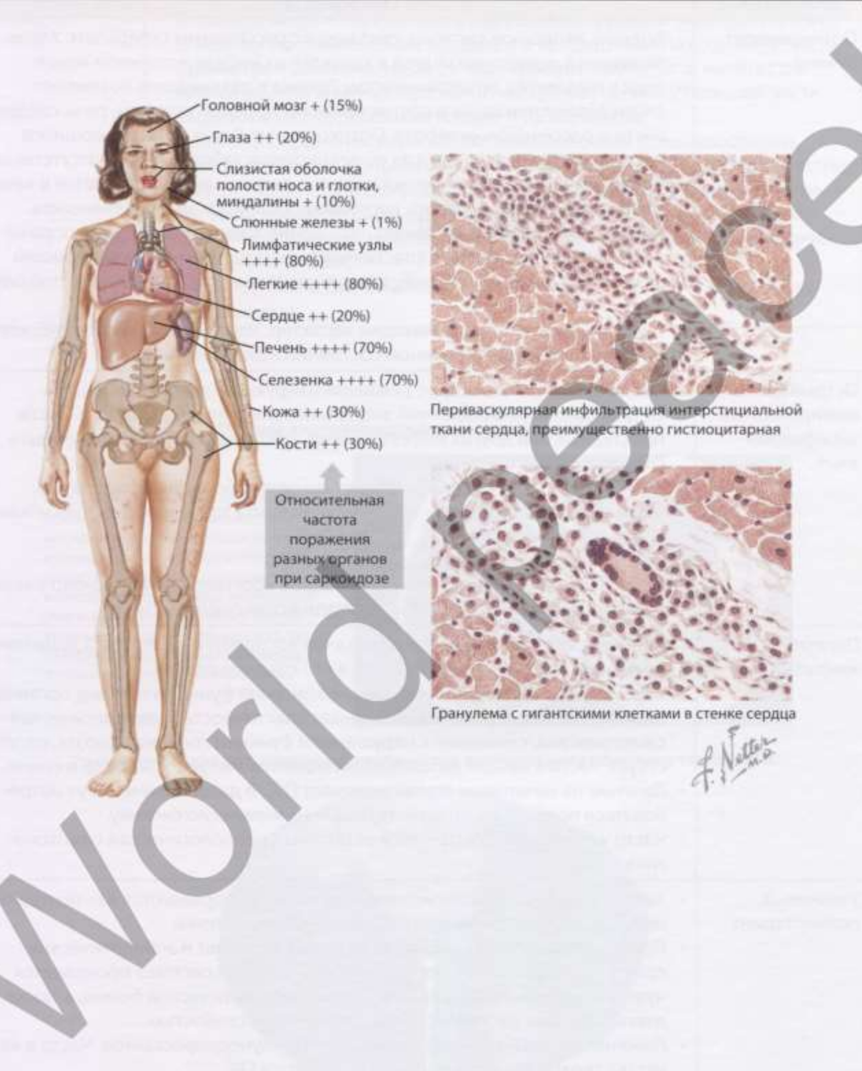
Конвергенция глаз не нарушена



Саркоидоз

Саркоидоз	
Описание	Гранулематозное заболевание, имеющее системные и неврологические проявления
Патофизиология	Патогенез заболевания не ясен. Тем не менее его развитие может быть связано с инфекцией
Клинические проявления	• В большинстве случаев пациенты обращаются с множеством неврологических нарушений. Чаще всего среди них встречаются: • периферическая полиневропатия; • нарушение функции лицевого или других черепных нервов; • снижение зрения и/или диплопия; • вращательное головокружение (вертиго) и/или потеря слуха (тугоухость); • несахарный диабет; • когнитивные нарушения; • атаксия походки и/или конечностей; • эпилептические приступы. • Чаще всего у пациентов имеется одно или несколько из этих нарушений, но не все сразу
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • У большей части пациентов отмечается повышение уровня ангиотензинпревращающего фермента • При МРТ в субарахноидальном пространстве могут выявляться очаги накопления контрастного вещества. Также могут обнаруживаться объемные образования. • При наличии у пациента неврологических признаков поражения спинномозговых корешков или черепных нервов анализ ЦСЖ обычно выявляет легкий лимфоцитарный плеоцитоз. Также могут обнаруживаться олигоклональные группы и повышение уровня IgG
Постановка диагноза	• Подозрение на саркоидоз должно возникать у пациентов с признаками нарушения функций черепных нервов или другой неврологической симптоматикой при выявлении гранулем в легких. • Для поиска очагов структурного поражения и исключения демиелинизации проводится МРТ. • Для подтверждения диагноза может выполняться биопсия нерва или мышцы
Дифференциальная диагностика	• *Неопластический менингит*. Данное состояние может характеризоваться поражением нескольких нервов и невропатиями черепных нервов. При МРТ выявляются менингеальные очаги поражения с признаками контрастного усиления. Для подтверждения диагноза проводят цитологический анализ ЦСЖ. • *Рассеянный склероз*. При рассеянном склерозе в нервной системе образуется множество очагов поражения. Однако формирование очагов в оболочках головного мозга не характерно, а нарушения функций черепных нервов встречаются не так часто
Лечение	• Чаще всего для лечения применяются ГКС. В некоторых случаях используют метотрексат и циклофосфамид. • Нередко требуется длительная терапия иммунодепрессантами

Саркоидоз	
Клиническое течение	Обычно на фоне лечения наблюдается улучшение состояния, однако данное заболевание часто имеет рецидивирующее течение



Периваскулярная инфильтрация интерстициальной ткани сердца, преимущественно гистиоцитарная

Гранулема с гигантскими клетками в стенке сердца

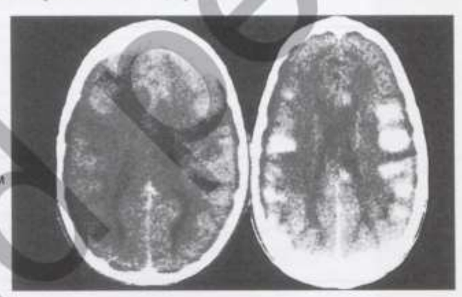
Другие болезни иммунной системы

Другие болезни иммунной системы	
Заболевание	**Особенности**
Оптикомиелит Девика	• Болезнь иммунной системы, связанная с рассеянным склерозом. Характеризуется демиелинизацией в зрительных нервах и спинном мозге. • Если у пациента с оптикомиелитом Девика в дальнейшем возникают очаги демиелинизации в других областях нервной системы, речь следует вести о рассеянном склерозе. Оптикомиелит Девика, развивающийся после простудных или других инфекционных заболеваний, с отсутствием прогрессирования поражений нервной системы рассматривается в качестве одной из форм острого диссеминированного энцефаломиелита. • Клиническая картина включает нарушение зрения, связанное с поражением зрительных нервов, спастичность, нарушение контроля функций мочевого пузыря и расстройство чувствительности, связанные с поражением спинного мозга. • Терапия имеет поддерживающий характер. Часто используются ГКС, хотя их эффективность при данном состоянии не подтверждена
Острый диссеминированный энцефаломиелит	• Постинфекционное острое демиелинизирующее заболевание ЦНС. Острый диссеминированный энцефаломиелит может возникать после простудных или других инфекционных заболеваний. Также может быть спровоцирован вакцинацией. • Клинические проявления включают головную боль, энцефалопатию, эпилептические приступы и признаки неврита зрительного нерва и/или поперечного миелита. • Лечение предусматривает применение ГКС. • У некоторых пациентов возможно полное восстановление, однако у многих сохраняется остаточная неврологическая симптоматика
Поперечный миелит	• В основе заболевания – формирование воспалительного очага демиелинизации в спинном мозге, обычно в его грудном отделе. • Характерны парапарез и нарушение контроля функции тазовых органов. После развития парапареза возникает спастичность. Неврологическая симптоматика, связанная с нарушением функции головного мозга, отсутствует. Часто в начале заболевания пациенты жалуются на боль в спине. • Лечение на начальных этапах включает ГКС. В дальнейшем могут потребоваться препараты, воздействующие на иммунную систему. • Часто у пациентов сохраняется остаточная неврологическая симптоматика
Узелковый полиартериит	• Заболевание иммунной системы, при котором поражаются как центральный, так и периферический отделы нервной системы. • При патологии головного мозга возможны инсульт и эпилептические приступы. Поражение периферической нервной системы проявляется чувствительными нарушениями и/или невропатической болью, а также двигательными расстройствами и мышечной слабостью. • Лечение предусматривает применение иммунодепрессантов. Часто в качестве терапии первой линии используются ГКС

Другие болезни иммунной системы	
Заболевание	**Особенности**
Гранулематоз Вегенера	• Представляет собой васкулит с полиорганным поражением. • К проявлениям, не связанным с нарушением функции нервной системы, относятся воспалительные процессы в придаточных пазухах носа, часто с развитием бактериальной суперинфекции. Кроме того, часто встречаются кашель и другие признаки поражения легких. У большей части пациентов имеются боль в суставах и их отечность. • Признаки поражения нервной системы включают полиневропатию и множественную мононевропатию. Невропатии черепных нервов встречаются значительно реже. У некоторых пациентов возможно развитие инсульта или церебрита, проявляющихся изменениями психического состояния, очаговой неврологической симптоматикой или эпилептическими приступами. • Чаще всего лечение начинают с иммуносупрессивной терапии циклофосфамидом

Острый диссеминированный энцефаломиелит

На КТ, выполненной без контрастного усиления (*левое изображение*), видно несколько областей сигнала низкой интенсивности в лобных и теменных областях, в основном сосредоточенных в белом веществе вокруг желудочков мозга. На КТ, выполненной с контрастным усилением (*правое изображение*), видно накопление контрастного вещества в извилинах коры головного мозга



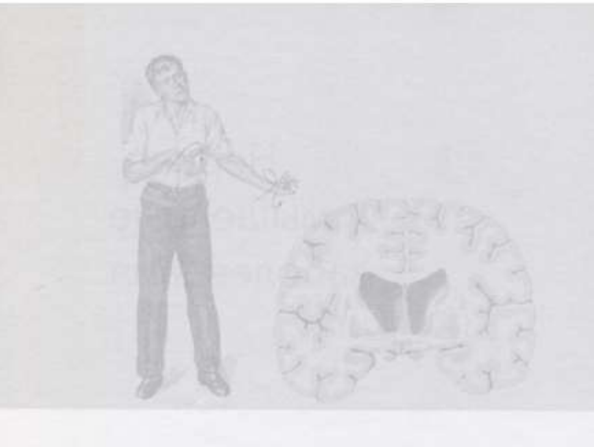
Рассеянный склероз: патоморфологическое исследование образцов тканей ЦНС



Грудной отдел спинного мозга

9

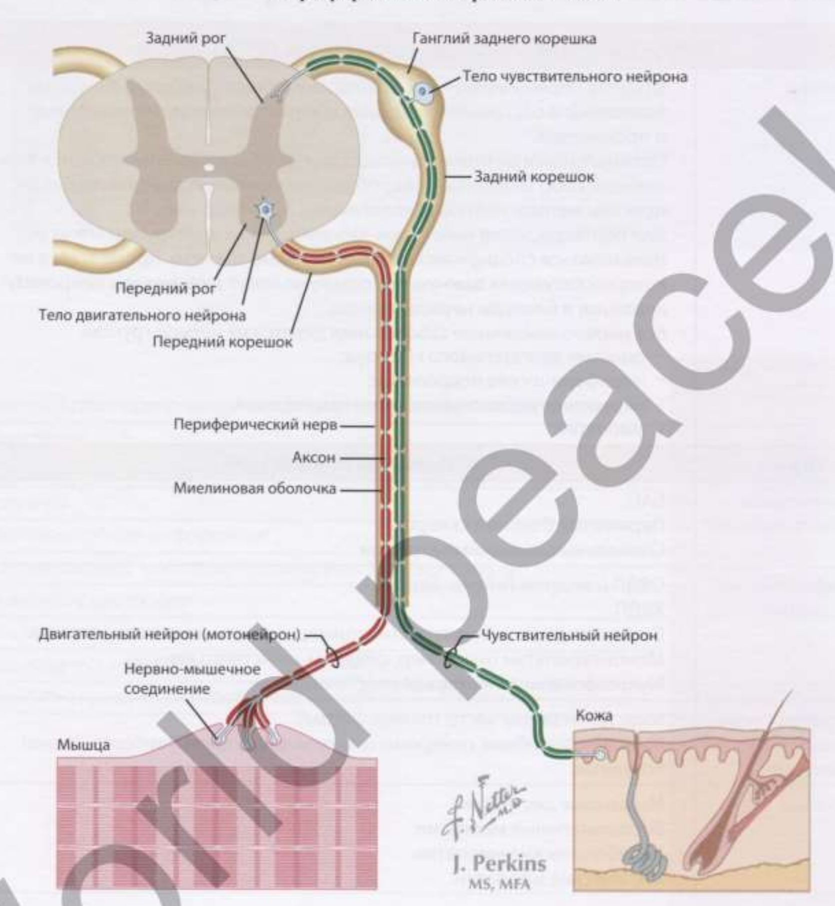
Нервно-мышечные заболевания



Нервно-мышечные заболевания: общая информация

Нервно-мышечные заболевания: общая информация	
Введение	• В группу нервно-мышечных заболеваний входит широкий спектр заболеваний и состояний с большим количеством сходных симптомов и проявлений. • Оптимальными методами диагностики данных состояний являются тщательный сбор анамнеза и подробный неврологический осмотр. Также полезны методы нейрофизиологической диагностики. • Для подтверждения некоторых заболеваний из этой группы могут использоваться специфические лабораторные анализы. Кроме того, в некоторых ситуациях важную информацию могут дать методы нейровизуализации и биопсии нервов и мышц. • Все нервно-мышечные заболевания делятся на четыре группы: • болезни двигательного нейрона; • периферические невропатии; • нарушения нервно-мышечного проведения; • миопатии
Группа	**Примеры заболеваний**
Болезни двигательного нейрона	• БАС. • Первичный боковой склероз. • Спинальные мышечные атрофии
Периферические невропатии	• ОВДП (синдром Гийена–Барре). • ХВДП. • Сенсомоторные невропатии (например, диабетическая невропатия). • Мононевропатии (например, синдром запястного канала). • Мультифокальная моторная невропатия
Нарушения нервно-мышечного проведения	• Миастения (в том числе глазная форма). • Миастеноподобные синдромы (например, синдром Ламберта–Итона). • Ботулизм
Миопатии	• Мышечные дистрофии. • Воспалительные миопатии. • Метаболические миопатии. • Токсические миопатии

Периферическая нервная система



Невропатии: общая информация

Невропатии: общая информация	
Описание	• Невропатии в клинической практике встречаются чрезвычайно часто. Они проявляются чувствительными и/или мышечными нарушениями различной степени выраженности. Распределение этих нарушений и их характеристики зависят от типа невропатии. • Клиническая картина часто предоставляет наиболее важную информацию, требующуюся для постановки диагноза. Если данные анамнеза и клинического исследования указывают на периферическую невропатию, стандартный алгоритм диагностики включает нейрофизиологические исследования, лабораторные анализы и (реже) анализ ЦСЖ
Патофизиология	Причин невропатий множество. Выделяют метаболические, травматические, генетические, токсические, паранеопластические, иммуноопосредованные и идиопатические невропатии
Клинические проявления	Обычно симптомы невропатий больше выражены в дистальных отделах конечностей, чем в проксимальных. Клиническая картина чаще представлена различными сочетаниями снижений чувствительности, парестезий, мышечной слабости и/или боли разных типов и степени выраженности
Лабораторно-диагностические исследования	Часто выполняемые лабораторные исследования: • Анализы уровней АНА, экстрагируемых антиядерных антител, перинуклеарных и классических антинейтрофильных цитоплазматических антител, С-реактивного белка и СОЭ. • Иммуноэлектрофорез сыворотки крови. • Определение уровня HbA_{1c}. • Определение уровней витамина B_{12}, фолиевой кислоты. • Скрининг на тяжелые металлы. • Анализы на вирусные гепатиты и ВИЧ-инфекцию (при наличии показаний). *ЭМГ* назначается для определения локализации и типа невропатии. *Биопсия нерва* может быть проведена для диагностики конкретных заболеваний, например воспалительных невропатий. Показаний для назначения *визуализационных методов диагностики* при невропатиях мало, одним из них является предположение о связи мононевропатии с наличием объемного образования, например невромы
Постановка диагноза	Подозрение на невропатию у пациентов с жалобами, связанными с чувствительными и/или двигательными нарушениями, которые по распределению соответствуют скорее поражению периферических нервов, а не центральных отделов нервной системы. Возможны следующие варианты клинических ситуаций: • Двусторонние онемение и/или боль в дистальных отделах нижних конечностей с вовлечением верхних конечностей или без него. • Онемение и/или мышечная слабость в областях иннервации отдельного нерва или спинномозгового корешка. • Диагноз подтверждается результатами ЭМГ. • Необходимости в применении визуализационных методов чаще всего не возникает, кроме случаев, когда требуется исключить другие причины имеющейся симптоматики

Невропатии: общая информация	
Дифференциальная диагностика	• *Поражение спинного мозга.* При поражении спинного мозга могут возникать периферические симптомы, однако чаще всего пациенты жалуются на боль в спине. Сдавление дистальных отделов спинного мозга и нервных корешков может вызывать некоторые симптомы дистальной невропатии. • *Неопластический менингит.* Данное состояние может проявляться симптомами нарушения функции одного или нескольких спинномозговых нервов
Подтипы невропатий	• Полиневропатия. • Мононевропатия. • Множественная мононевропатия
Подтип	**Основные черты**
Полиневропатия	• Множество различных заболеваний вызывают изменения аксонов и демиелинизацию в периферических нервах. • К проявлениям данных заболеваний относятся различные сочетания снижения чувствительности, боли и двигательных нарушений с большей выраженностью в дистальных отделах
Мононевропатия	• Поражение отдельных нервов может быть вызвано травмами, локальным сдавлением, ишемией, опухолями, инфекциями или другой очаговой структурной патологией. • Симптоматика ограничивается областью иннервации отдельного периферического или спинномозгового нерва. • Проявления мононевропатии и полиневропатии могут накладываться друг на друга
Множественная мононевропатия	• Наиболее частой причиной множественной невропатии является СД. Кроме того, вызывать ее могут узелковый полиартериит и лепра. • Симптомы множественной невропатии и полиневропатии, судя по всему, также могут накладываться друг на друга

Подозрение на периферическую невропатию
- Основные жалобы – онемение, боль и/или мышечная слабость
- Симптоматика в основном имеется в нижних/верхних конечностях, особенно в их дистальных отделах

↓

Анамнез
- Снижение чувствительности
- Боль
- Двигательные нарушения

↓

Осмотр
- Двигательная функция
- Чувствительность
- Сухожильные рефлексы

↓

ЭНМГ и ЭМГ
- ЭНМГ: замедление проведения указывает на демиелинизацию
- ЭМГ: признаки денервации указывают на аксональную дегенерацию

↓

Лабораторные исследования
- Основные лабораторные исследования: БАК, ОАК, определение АНА, уровней витамина B_{12} и фолиевой кислоты, иммуноэлектрофорез сыворотки крови, определение уровня HbA_{1c}
- Кроме того, могут определяться перинуклеарные и классические антинейтрофильные цитоплазматические антитела, уровень С-реактивного белка и другие маркеры невропатий

↓

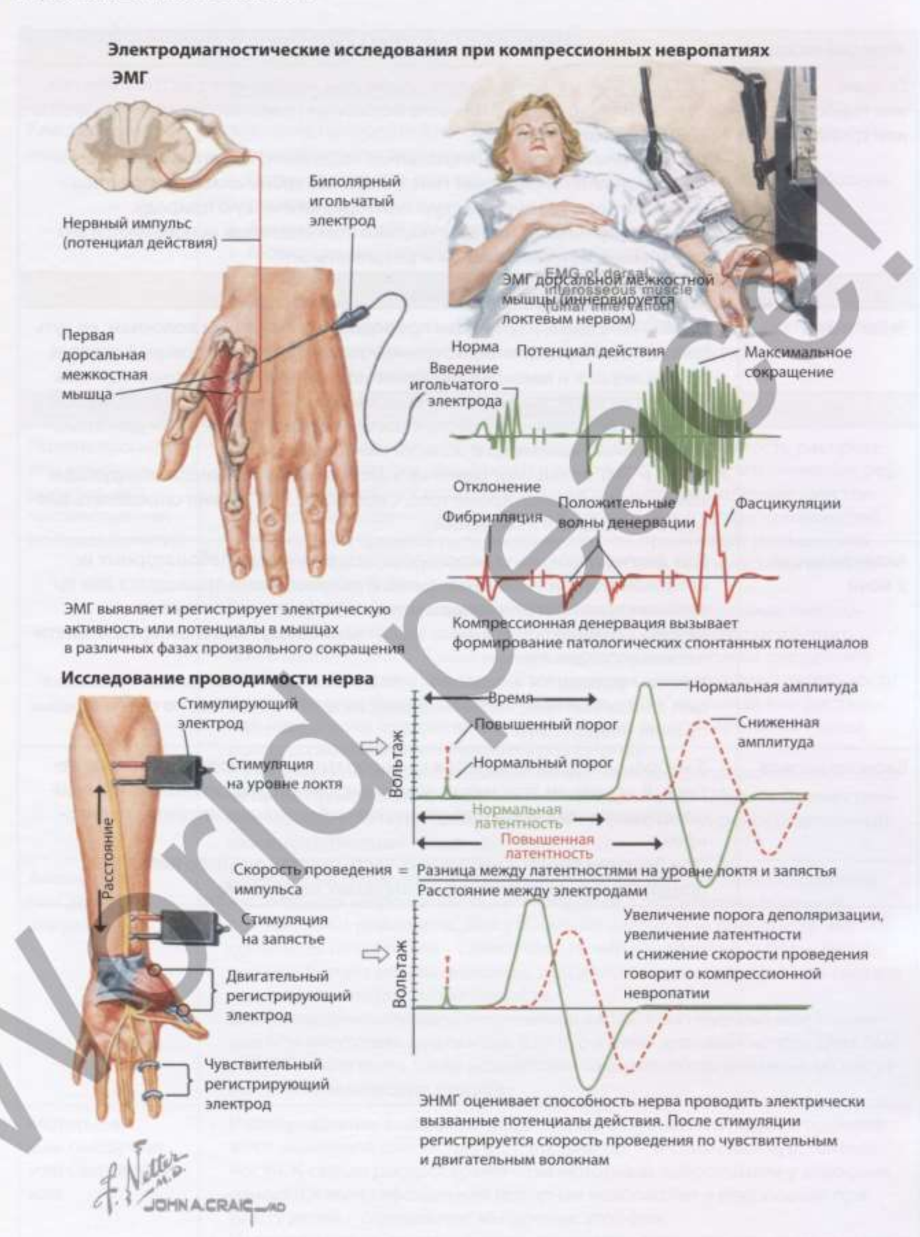
Классификация невропатий

Демиелинизирующие	Смешанные	Аксональные
• Двигательные и/или чувствительные нарушения • Снижение или отсутствие рефлексов • Снижение скорости передачи с блоками проведения по данным ЭНМГ • В группу входят: ОВДП, ХВДП, мультифокальная моторная невропатия	• Двигательные ± чувствительные нарушения • Рефлексы обычно снижены, но не отсутствуют • Снижение скорости проведения по данным ЭНМГ • Признаки хронической денервации, иногда с проявлениями активной денервации, по результатам ЭМГ	• Двигательные и/или чувствительные нарушения • Рефлексы обычно нормальные или снижены в дистальных отделах конечностей • Результаты ЭНМГ в норме, за исключением уменьшения амплитуды • Признаки хронической денервации, иногда с проявлениями активной денервации, по результатам ЭМГ

Классификация и диагностика невропатий

Классификация и диагностика невропатий	
Классификация невропатий	Разделение невропатий на следующие категории может в значительной степени облегчить их диагностику: • Полиневропатия, или мононевропатия, или множественная мононевропатия. • Аксональная или демиелинизирующая. • Моторная, или сенсорная, или сенсомоторная. • Острая, или подострая, или хроническая. Таким образом, невропатии классифицируются в зависимости от данных анамнеза, неврологического осмотра или результатов ЭМГ. Дополнительную информацию при постановке диагноза могут дать лабораторные анализы и результаты биопсии
Классификация	**Особенности**
Полиневропатия, или мононевропатия, или множественная мононевропатия	• Понятие *«полиневропатия»* подразумевает симметричность распределения симптоматики. Чаще всего у пациентов выявляется снижение рефлексов с дистальных отделов конечностей, а также снижение чувствительности и мышечной силы также в дистальных отделах конечностей. Вовлечение в процесс нижних конечностей происходит раньше, чем верхних. Обычно встречаются метаболические, токсические, генетические или идиопатические полиневропатии. • Понятие *«мононевропатия»* подразумевает распределение симптоматики в области иннервации одного нерва, например срединного или малоберцового. Какой именно нерв поражен, можно определить по нарушению функции отдельных мышц и снижению чувствительности определенных участков кожи (например, проксимальная или дистальная невропатия срединного нерва). Обычно мононевропатии имеют компрессионную или ишемическую природу. • В клинической картине *множественной мононевропатии* отмечается сочетание проявлений нескольких мононевропатий. Обычно множественные мононевропатии имеют метаболический, иммуноопосредованный или инфекционный генез
Аксональная или демиелинизирующая	• Данная классификация в основном справедлива для полиневропатий. • *Аксональная невропатия* характеризуется относительно бóльшим сохранением рефлексов. Для уточнения диагноза используется ЭМГ. Аксональная невропатия – самый частый вид невропатий, в большинстве случаев бывает метаболической, токсической, генетической или связана с дефицитом питательных веществ. • Для *демиелинизирующей невропатии* характерно выраженное снижение или отсутствие рефлексов. Для уточнения диагноза используют ЭМГ и ЭНМГ. Чаще всего такие невропатии иммуноопосредованны, но могут иметь и генетическую природу
Моторная, или сенсорная, или сенсомоторная	• Изолированные *моторные невропатии* встречаются редко и проявляются мышечной слабостью в отсутствие боли и снижения чувствительности. К самым распространенным моторным невропатиям у взрослых относятся мультифокальная моторная невропатия и невропатия при БАС, у детей – спинальные мышечные атрофии. • Изолированные *сенсорные невропатии* проявляются чувствительными нарушениями без какого-либо двигательного дефицита. Наиболее важные причины – СД и СПИД. • *Сенсомоторные невропатии* встречаются чаще всего и могут быть как генетически обусловленными, так и приобретенными

Классификация	Особенности
Острая, или подострая, или хроническая	• *ОВДП (синдром Гийена–Барре)* – типичная невропатия с острым или подострым началом. Бóльшая часть остальных невропатий характеризуется хроническим течением. • *Острые или подострые невропатии* чаще всего имеют иммуноопосредованный или токсический генез, тогда как *хронические невропатии* – метаболическую, генетическую или идиопатическую природу. • Для дифференциальной диагностики этих подтипов используются анализ анамнестических данных и результаты ЭМГ
Исследования	
ЭНМГ и ЭМГ	• ЭНМГ – методика, изучающая проведение по нервным волокнам, ее суть состоит в стимуляции периферических нервов с регистрацией ответов других нервов и мышц. Проведение по двигательным нервам оценивается путем регистрации импульсов с мышц, по чувствительным нервам – путем регистрации импульсов с частей нервов, не имеющих двигательных волокон, например в области пальцев кисти. • ЭНМГ и ЭМГ позволяют различать аксональные и демиелинизирующие изменения в нервах. Кроме того, с помощью ЭМГ можно определить давность имеющихся изменений
Анализы крови и мочи	• Для диагностики могут использоваться множество лабораторных исследований, перечисленных выше. В основном они проводятся для выявления приобретенных поражений периферических нервов. • Для исключения врожденных заболеваний могут использоваться генетические исследования. • Иногда проводится анализ мочи на тяжелые металлы, так как интоксикация, вызванная ими, является одной из хотя и нечастых, но очень важных причин невропатии
Биопсия нервов	• У небольшой доли пациентов с невропатиями проводится биопсия нервов. В основном этот метод используется при подозрении на иммуноопосредованные или метаболические заболевания, например амилоидоз. • При биопсии берется небольшая часть чувствительного нерва для предотвращения развития двигательных нарушений


Электродиагностические исследования при компрессионных невропатиях
ЭМГ
Биполярный игольчатый электрод
Нервный импульс (потенциал действия)
Первая дорсальная межкостная мышца
ЭМГ дорсальной межкостной мышцы (иннервируется локтевым нервом)
Норма
Потенциал действия
Максимальное сокращение
Введение игольчатого электрода
Отклонение
Фибрилляция
Положительные волны денервации
Фасцикуляции
ЭМГ выявляет и регистрирует электрическую активность или потенциалы в мышцах в различных фазах произвольного сокращения
Компрессионная денервация вызывает формирование патологических спонтанных потенциалов
Исследование проводимости нерва
Стимулирующий электрод
Стимуляция на уровне локтя
Расстояние
Время
Повышенный порог
Нормальный порог
Нормальная амплитуда
Сниженная амплитуда
Вольтаж
Нормальная латентность
Повышенная латентность
Скорость проведения импульса = Разница между латентностями на уровне локтя и запястья / Расстояние между электродами
Стимуляция на запястье
Двигательный регистрирующий электрод
Чувствительный регистрирующий электрод
Увеличение порога деполяризации, увеличение латентности и снижение скорости проведения говорит о компрессионной невропатии
ЭНМГ оценивает способность нерва проводить электрически вызванные потенциалы действия. После стимуляции регистрируется скорость проведения по чувствительным и двигательным волокнам
F. Netter M.D.
JOHN A.CRAIG MD

Невропатия срединного нерва

Невропатия срединного нерва при синдроме запястного канала	
Описание	• Синдром запястного канала является самым распространенным типом мононевропатии. • Чаще всего пациенты жалуются на онемение и боль в ладони
Патофизиология	• Причиной синдрома запястного канала является сдавление срединного нерва на уровне запястья. Это приводит к повреждению двигательных волокон, иннервирующих собственные мышцы кисти, и снижению чувствительности на ладони от области большого пальца до края IV пальца. • К развитию синдрома запястного канала могут предрасполагать некоторые медицинские состояния, включая СД, ревматоидный артрит и ожирение. • Роль профессиональных нагрузок неоднозначна. Энергичная деятельность, требующая движения кистью и давления на запястье и его вращения, судя по всему, играет определенную роль в возникновении данного синдрома, тогда как обычная работа за компьютером с мышью – скорее всего нет
Клинические проявления	*Субъективно:* • Снижение чувствительности, обычно в сочетании с болью в ладони. Симптоматика возникает на лучевой стороне ладони и ограничена областью от большого пальца до края IV пальца. • Боль может быть ноющей или стреляющей, усиливается при движении, давлении или другой деятельности. Пациенты просыпаются ночью от боли и двигают кистью руки (так как это уменьшает выраженность боли. – *Прим. пер.*). • Мышечная слабость чаще всего относится к поздним проявлениям, но при ее наличии пациент с трудом выполняет задачи, требующие движений кисти (например, открывание банки с закручивающейся крышкой). *Объективно:* • Характерно снижение чувствительности в дистальной области иннервации срединного нерва. • Может возникнуть мышечная слабость, которую проще всего выявить на короткой мышце, отводящей большой палец кисти. Кисть кладется ладонью вверх, пациента просят оторвать от стола большой палец, преодолев сопротивление, оказываемое врачом. Выявление слабости указывает на поражение двигательных волокон срединного нерва. Проверку мышечной силы нужно проводить в сравнении с нормальной функцией более проксимально расположенных мышц, иннервируемых срединным нервом, например глубокого сгибателя пальцев (проверяется сила сгибания дистальных фаланг II и III пальцев, т.е. указательного и среднего). • Могут выявляться признаки периферической невропатии. Периферическая невропатия предрасполагает к развитию синдрома запястного канала и сопровождается снижением чувствительности и иногда мышечной слабостью в дистальных отделах, снижением сухожильных рефлексов

Невропатия срединного нерва при синдроме запястного канала	
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений, но в некоторых случаях возникает необходимость в дополнительных анализах: определении уровней витамина B_{12}, тиреотропного гормона, тироксина (T_4), HbA_{1c} и латекс-тесте для выявления ревматоидного фактора. • По данным визуализационных исследований патологии не выявляется, в связи с чем необходимости в их проведении обычно не возникает. В некоторых случаях боль в кисти может быть вызвана шейной радикулопатией, что требует выполнения МРТ. С помощью МРТ запястья можно определить область сдавления нерва, однако обычно в этом нет нужды. • При ЭМГ выявляется замедление проведения импульсов по чувствительным и/или двигательным волокнам на уровне запястья. Эти изменения могут накладываться на общую картину других нарушений, если синдром запястного канала сочетается с полиневропатией. Обычно признаков денервации нет, за исключением случаев выраженного синдрома запястного канала или его сочетания с полиневропатией
Постановка диагноза	• Подозрение на синдром запястного канала должно возникать при наличии у пациента онемения и боли в ладони. При тщательном неврологическом осмотре можно обнаружить, что вся симптоматика ограничивается зоной иннервации срединного нерва. • С помощью ЭМГ подтверждается наличие невропатии срединного нерва. • Лабораторные исследования проводятся для исключения других курабельных причин имеющейся симптоматики
Дифференциальная диагностика	• Шейная радикулопатия может проявляться болью и онемением кисти, но для нее также характерна подобная симптоматика в области плеча. Кроме того, в патологический процесс вовлечены и ладонная, и тыльная поверхности кисти. Отличить синдром запястного канала от шейной радикулопатии помогает ЭМГ. • При невропатии локтевого нерва чувствительные нарушения могут напоминать таковые при синдроме запястного канала, но они распространяются на область IV и V пальцев кисти
Лечение	• Часто для фиксации запястного канала эффективно применение специальных ортезов. • Для снятия болевого синдрома обычно применяются НПВП. • В некоторых случаях эффективно инъекционное введение стероидов в запястный канал. • Во многих случаях эффективна хирургическая декомпрессия запястного канала, которая чаще всего проводится у пациентов с рефрактерной симптоматикой или мышечной слабостью в кисти
Клиническое течение	У подавляющего большинства пациентов наступает улучшение, хотя даже хирургическое лечение не гарантирует благоприятный клинический исход

Срединный нерв



Невропатия локтевого нерва

Невропатия локтевого нерва	
Описание	Нарушение функции локтевого нерва, обеспечивающего чувствительную иннервацию локтевой поверхности кисти и двигательную иннервацию многих собственных мышц кисти
Патофизиология	• Локтевой нерв подвержен сдавлению в локтевой борозде в области локтевого сустава – дистальнее локтя и на уровне запястья, где нерв переходит на кисть. • Любое заболевание, являющееся причиной полиневропатии, предрасполагает к сдавлению локтевого нерва, в том числе СД – самая частая из таких нозологий
Клинические проявления	*Субъективно:* • Онемение и/или боль в дистальной области иннервации локтевого нерва с вовлечением ладонной и тыльной поверхностей вдоль локтевой стороны кисти. Зона нарушения соответствует V пальцу и половине IV пальца. • При выраженной невропатии локтевого нерва пациенты могут жаловаться на мышечную слабость при движении кистью руки. *Объективно:* • Часто выявляется снижение чувствительности в зоне иннервации локтевого нерва. • В некоторых случаях имеются признаки слабости в мышцах, иннервируемых локтевым нервом. Проще всего выявить эту мышечную слабость в межкостных мышцах – отмечается слабость при разведении пальцев. Также может быть обнаружена слабость длинного сгибателя пальцев на IV и V пальцах кисти
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • По данным нейровизуализации патологии не выявляется. Характерных изменений при МРТ и КТ не отмечается. • При ЭМГ выявляется снижение скорости проведения импульсов по чувствительным и/или двигательным волокнам нерва в области поражения
Постановка диагноза	• Подозрение на невропатию локтевого нерва возникает при наличии у пациента боли и снижения чувствительности (и особенно мышечной слабости) в дистальных отделах зоны иннервации локтевого нерва. • Диагноз подтверждается с помощью ЭМГ, при которой видны замедление проведения импульсов и/или признаки денервации исключительно в мышцах, иннервируемых локтевым нервом
Дифференциальная диагностика	• *Синдром запястного канала*. Данное состояние может быть ошибочно принято за невропатию локтевого нерва. Однако зоны распределения симптоматики при данных нозологиях сильно разнятся. Уточнить диагноз позволяет ЭМГ. • *Радикулопатия C_8*. Радикулопатия C_8 может проявляться чувствительными нарушениями и мышечной слабостью, напоминающими таковые при невропатии локтевого нерва. Чаще всего ЭМГ позволяет различить эти два состояния. При радикулопатии C_8 наблюдается нарушение функции мышц, иннервируемых из корешка C_8, а именно срединным нервом, например короткой мышцы, отводящей большой палец кисти.

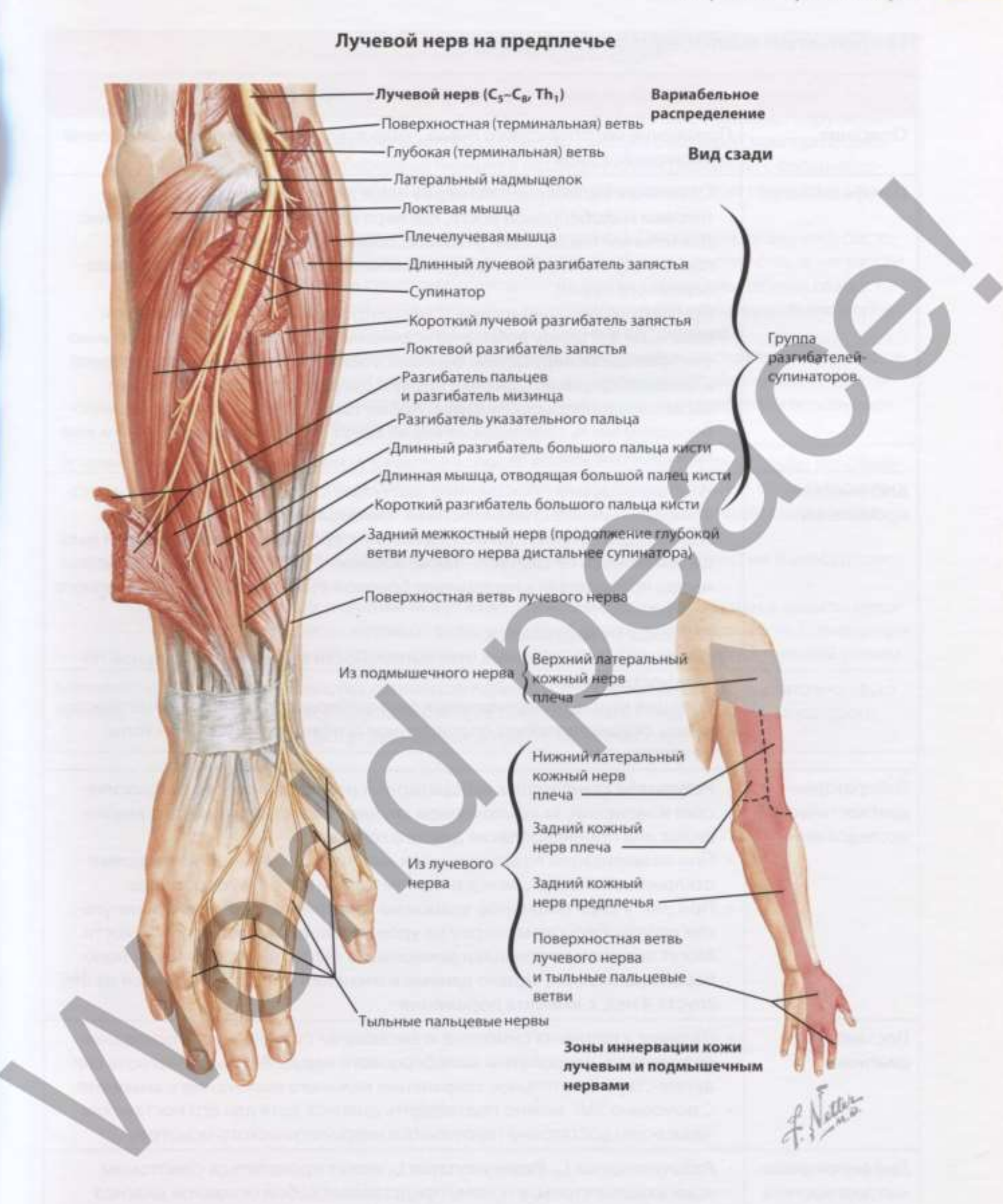
Невропатия локтевого нерва	
	• *Плечевая плексопатия.* Данное состояние проявляется мышечной слабостью, похожей на слабость при невропатии локтевого нерва. Отличие заключается в том, что при плечевой плексопатии также нарушается функция мышц, иннервируемых срединным нервом
Лечение	• Ортезы для лучезапястного сустава имеют достаточно низкую эффективность в лечении невропатии локтевого нерва. Полезны могут быть следующие меры по защите локтевого нерва: 1) подкладывание под локоть мягких подушечек; 2) избегание травмирования локтевого нерва в области локтевого сустава. • Возможны хирургическое перемещение локтевого нерва на уровне локтевого сустава или его дистальная декомпрессия в зависимости от места поражения. Хирургическое лечение обычно показано в случае устойчивости симптоматики к консервативному лечению или при выраженной мышечной слабости
Клиническое течение	Обычно при невропатии локтевого нерва постепенно наступает улучшение. Тем не менее у многих пациентов отмечается стойкое онемение в области иннервации локтевого нерва. Также нередки случаи длительного сохранения мышечной слабости


Локтевой нерв
Вид спереди
Примечание: показаны только мышцы, иннервируемые локтевым нервом
Локтевой нерв (C_7, C_8, Th_1) (ветвей выше уровня локтевого сустава нет)
Вариабельное распределение
Медиальный надмыщелок
Суставная ветвь (позади мыщелка)
Глубокий сгибатель пальцев (только медиальная часть; латеральная часть иннервируется передним межкостным нервом – ветвью срединного нерва)
Локтевой сгибатель запястья (отведен в сторону)
Тыльная ветвь локтевого нерва
Ладонная ветвь
Поверхностная ветвь
Глубокая ветвь
Короткая ладонная мышца
Мышца, отводящая мизинец
Короткий сгибатель мизинца
Мышца, противопоставляющая мизинец
Мышцы гипотенара
Общий ладонный пальцевой нерв
Соединительная ветвь между срединным и локтевым нервом
Ладонные и тыльные межкостные мышцы
III и IV червеобразные мышцы (отведены книзу)
Собственные ладонные пальцевые нервы (тыльные пальцевые нервы отходят от тыльных ветвей)
Тыльные ветви к тыльным поверхностям средней и дистальной фаланг
Зоны иннервации кожи
Ладонная поверхность
Тыльная поверхность
Короткий сгибатель большого пальца (только глубокая головка; поверхностная головка и другие мышцы тенара иннервируются срединным нервом)
Мышца, приводящая большой палец кисти

Невропатия лучевого нерва

Невропатия лучевого нерва	
Описание	Нарушение функции лучевого нерва, основным проявлением которого выступает «свисающая» кисть
Патофизиология	• Самая частая причина – сдавление лучевого нерва в спиральной борозде плечевой кости. Чаще всего сдавление происходит у пациентов, страдающих алкоголизмом, которые засыпают, лежа на руке, и не меняют положение во сне. Это приводит к длительному сдавлению нерва и блоку проведения. • В некоторых случаях функция нерва может восстанавливаться практически сразу после прекращения давления, в других – имеется стойкое аксональное повреждение нерва, на разрешение которого требуется несколько месяцев. Любая причина, вызывающая полиневропатию, предрасполагает к невропатии лучевого нерва
Клинические проявления	• Самый частый симптом – «свисающая» кисть, чаще всего отмечается после пробуждения. Также возможны боль и онемение в области иннервации лучевого нерва. • Слабость возникает в мышцах запястья и в разгибателях пальцев. Также возможна слабость в трехглавой мышце в зависимости от уровня поражения. • Обычно сухожильные рефлексы не меняются, хотя при вовлечении в патологический процесс трехглавой мышцы рефлекс с нее может снижаться
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. При сочетании невропатии лучевого нерва с полиневропатией при обследовании могут выявляться отклонения, характерные, например, для СД, дефицита витамина B_{12} или гипотиреоза. У пациентов, страдающих алкоголизмом, могут обнаруживаться соответствующие метаболические нарушения, например гипонатриемия, гипомагниемия или отклонения по результатам исследования функции печени. • При визуализационных исследованиях патологических изменений обычно не выявляется, в связи с чем необходимости в их проведении чаще не возникает. В некоторых случаях центральные поражения, например инсульт, могут проявляться симптомом «свисающей» кисти, однако этого не бывает без вовлечения других мышц. При наличии сомнений в постановке диагноза возможно проведение МРТ головного и спинного мозга. • При ЭМГ при продолжительной дисфункции лучевого нерва могут обнаруживаться признаки замедления проведения импульсов по нему. Судить о наличии дисфункции лучевого нерва по скорости проведения импульсов сложнее, чем при других мононевропатиях. В мышцах, иннервируемых лучевым нервом, которые включают не только разгибатели запястья и пальцев, но и трехглавую мышцу плеча, могут появляться признаки денервации (в случае трехглавой мышцы – только при ее вовлечении). Важным критерием диагноза служит выявление отклонений со стороны мышц, иннервируемых лучевым нервом, при полной сохранности мышц, иннервируемых срединным и локтевым нервами

Невропатия лучевого нерва	
Постановка диагноза	• Подозрение на невропатию лучевого нерва должно возникать при наличии у пациента слабости разгибания запястья и пальцев, особенно при появлении симптоматики сразу после пробуждения. • Для подтверждения диагноза используется ЭМГ, результаты которой, тем не менее, положительны не у всех пациентов, что связано с трудностями оценки скорости проведения на уровне поражения. Кроме того, спустя несколько недель признаки частичной денервации могут исчезнуть. • Необходимости в использовании методов визуализации обычно не возникает
Дифференциальная диагностика	• *Инсульт*. Проявлением инсульта может быть слабость в мышцах – разгибателях запястья. Однако при данном нарушении в патологический процесс вовлечены и другие мышцы. Сухожильные рефлексы в плече при инсульте и других центральных причинах обычно повышены. • *Плечевая плексопатия*. Проявлением данного состояния может быть слабость в мышцах, иннервируемых лучевым нервом, но в сочетании со слабостью в мышцах, иннервируемых срединным и локтевым нервами
Лечение	• Пациентам рекомендуют избегать травматизации нерва. Также необходимо выявить предрасполагающие факторы, такие как полиневропатия и алкоголизм. • Эффективны физическая (ЛФК) и трудотерапия. В рамках такого лечения при явных поражениях иногда может требоваться применение ортезов для кисти и пальцев. • В исключительных случаях болевой синдром может быть выраженным, что, как и при любой другой невропатической боли, требует назначения антиконвульсантов и/или антидепрессантов
Клиническое течение	Слабость обычно проходит. Скорость восстановления функций может быть разной – от нескольких недель до нескольких лет в случае выраженных аксональных повреждений. Основой профилактики рецидива заболевания является защита нерва от повреждений

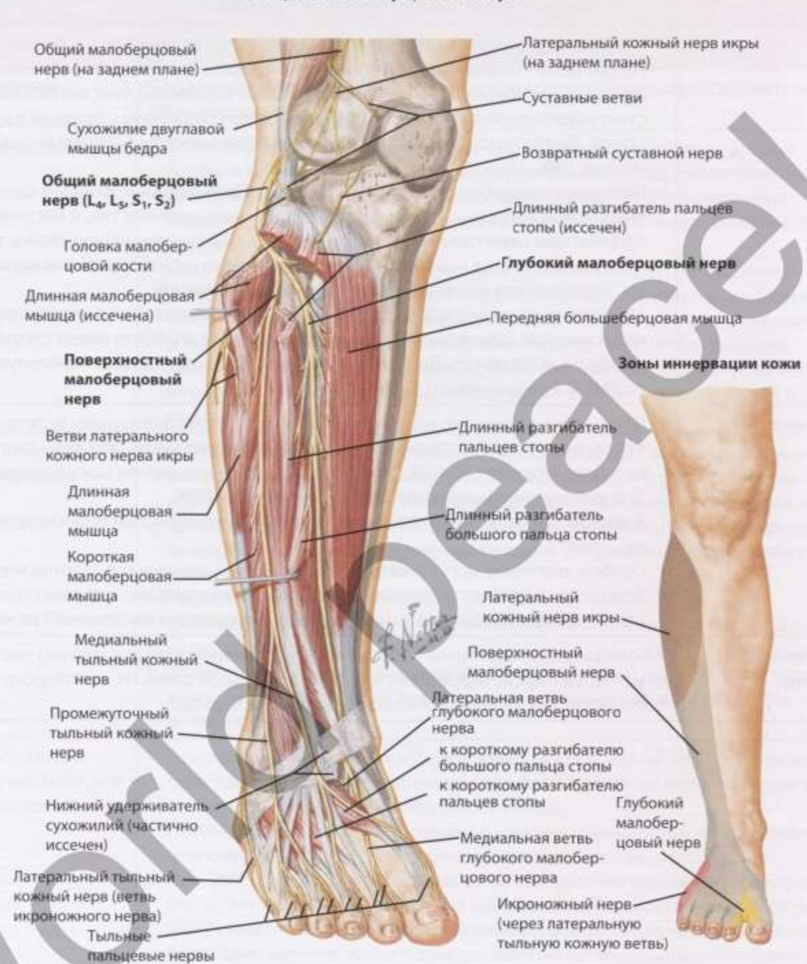

Лучевой нерв на предплечье
Лучевой нерв (C_5–C_8, Th_1)
Поверхностная (терминальная) ветвь
Глубокая (терминальная) ветвь
Латеральный надмыщелок
Локтевая мышца
Плечелучевая мышца
Длинный лучевой разгибатель запястья
Супинатор
Короткий лучевой разгибатель запястья
Локтевой разгибатель запястья
Разгибатель пальцев
и разгибатель мизинца
Разгибатель указательного пальца
Длинный разгибатель большого пальца кисти
Длинная мышца, отводящая большой палец кисти
Короткий разгибатель большого пальца кисти
Задний межкостный нерв (продолжение глубокой ветви лучевого нерва дистальнее супинатора)
Поверхностная ветвь лучевого нерва
Тыльные пальцевые нервы
Вариабельное распределение
Вид сзади
Группа разгибателей-супинаторов
Из подмышечного нерва
Верхний латеральный кожный нерв плеча
Из лучевого нерва
Нижний латеральный кожный нерв плеча
Задний кожный нерв плеча
Задний кожный нерв предплечья
Поверхностная ветвь лучевого нерва и тыльные пальцевые ветви
Зоны иннервации кожи лучевым и подмышечным нервами
F. Netter M.D.

Невропатия малоберцового нерва

Невропатия малоберцового нерва	
Описание	Поражение малоберцового нерва, чаще всего проявляющееся симптомом «свисающей» стопы
Патофизиология	• Сдавление малоберцового нерва чаще всего происходит на уровне головки малоберцовой кости, где нерв лежит наиболее поверхностно. Длительный постельный режим, особенно у госпитализированных пациентов, может стать причиной компрессионной невропатии малоберцового нерва. • При нарушении правильной техники проведения внутримышечной инъекции в ягодицу возможно поражение седалищного нерва. Обычно это приводит к нарушению функции обеих его порций – малоберцовой и большеберцовой. Однако в первую очередь нарушение функции касается малоберцового нерва. Кроме того, преимущественно на малоберцовую часть седалищного нерва могут влиять травматические и компрессионные факторы
Клинические проявления	• Наиболее частым проявлением выступает слабость в мышцах, осуществляющих тыльное сгибание стопы, что выражается в виде симптома «свисающей» стопы. При исследовании передней большеберцовой мышцы выявляется ее слабость. Также возможна дисфункция малоберцовых мышц, приводящая к нарушению боковой стабилизации голеностопного сустава. • Рефлексы не нарушаются. • Снижение или выпадение чувствительности возможно на тыльной поверхности стопы. • Функция мышц, иннервируемых большеберцовым нервом, в частности мышц, осуществляющих подошвенное сгибание и инверсию стопы, не нарушается
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений, за исключением случаев недостатка питания, алкоголизма или полиневропатий другого генеза. • При визуализации позвоночника и нижних конечностей не выявляют отклонений, в связи с чем данные методики используются редко. • При ЭМГ у ряда пациентов возможно замедление проведения импульсов по малоберцовому нерву на уровне головки малоберцовой кости. Могут выявляться признаки денервации мышц, иннервируемых малоберцовым нервом, однако данные изменения иногда появляются на ЭМГ спустя 4 нед. с момента поражения
Постановка диагноза	• Наличие у пациента симптома «свисающей» стопы дает все основания подозревать невропатию малоберцового нерва. В пользу диагноза свидетельствует длительное сохранение лежачего положения в анамнезе. • С помощью ЭМГ можно подтвердить диагноз, хотя для его постановки чаще всего достаточно тщательного неврологического осмотра
Дифференциальная диагностика	• *Радикулопатия L_5*. Радикулопатия L_5 может проявляться симптомом «свисающей» стопы, а потому представляет собой основной диагноз для дифференциальной диагностики. Пациенты с радикулопатией часто жалуются на боль в спине. Кроме того, для них характерно наличие радикулярной боли, иррадиирующей в ногу. Диагноз подтверждается при МРТ позвоночника.

Невропатия малоберцового нерва	
	• *Невропатия седалищного нерва*. Невропатия седалищного нерва любого генеза может иметь в своей клинической картине признаки нарушения функции малоберцового нерва. Это связано с большей чувствительностью малоберцовой порции к поражению по сравнению с большеберцовой. Диагноз подтверждается при неврологическом осмотре и с помощью ЭМГ. • *Полиневропатия критических состояний*. Проявлением данного состояния может быть мышечная слабость в нижних конечностях, в частности с развитием симптома «свисающей» стопы. Однако мышечная слабость не ограничивается мышцами, иннервируемыми малоберцовыми нервами, и чаще всего имеет двустороннее распределение. • *Миопатия критических состояний*. При данном состоянии может возникать симптом «свисающей» стопы, но мышечная слабость имеет скорее диффузный характер. Для дифференциальной диагностики используются ЭМГ и биопсия мышц
Лечение	• Чаще всего в качестве вспомогательного средства для ходьбы используется ортез на голеностопный сустав. Он предотвращает свисание стопы, которое нарушает процесс ее переноса при выполнении шага вперед. • Для увеличения мышечной силы применяется ЛФК. • В редких случаях требуется хирургическая декомпрессия малоберцового нерва. • Особое значение могут иметь рекомендации, касающиеся защиты малоберцового нерва от травмирования, а также необходимости совершения движений конечностями у пациентов, соблюдающих постельный режим
Клиническое течение	У большинства пациентов наблюдается улучшение, хотя достаточно часто отмечается персистирующее снижение мышечной силы, из-за которого больные могут запинаться и падать во время ходьбы

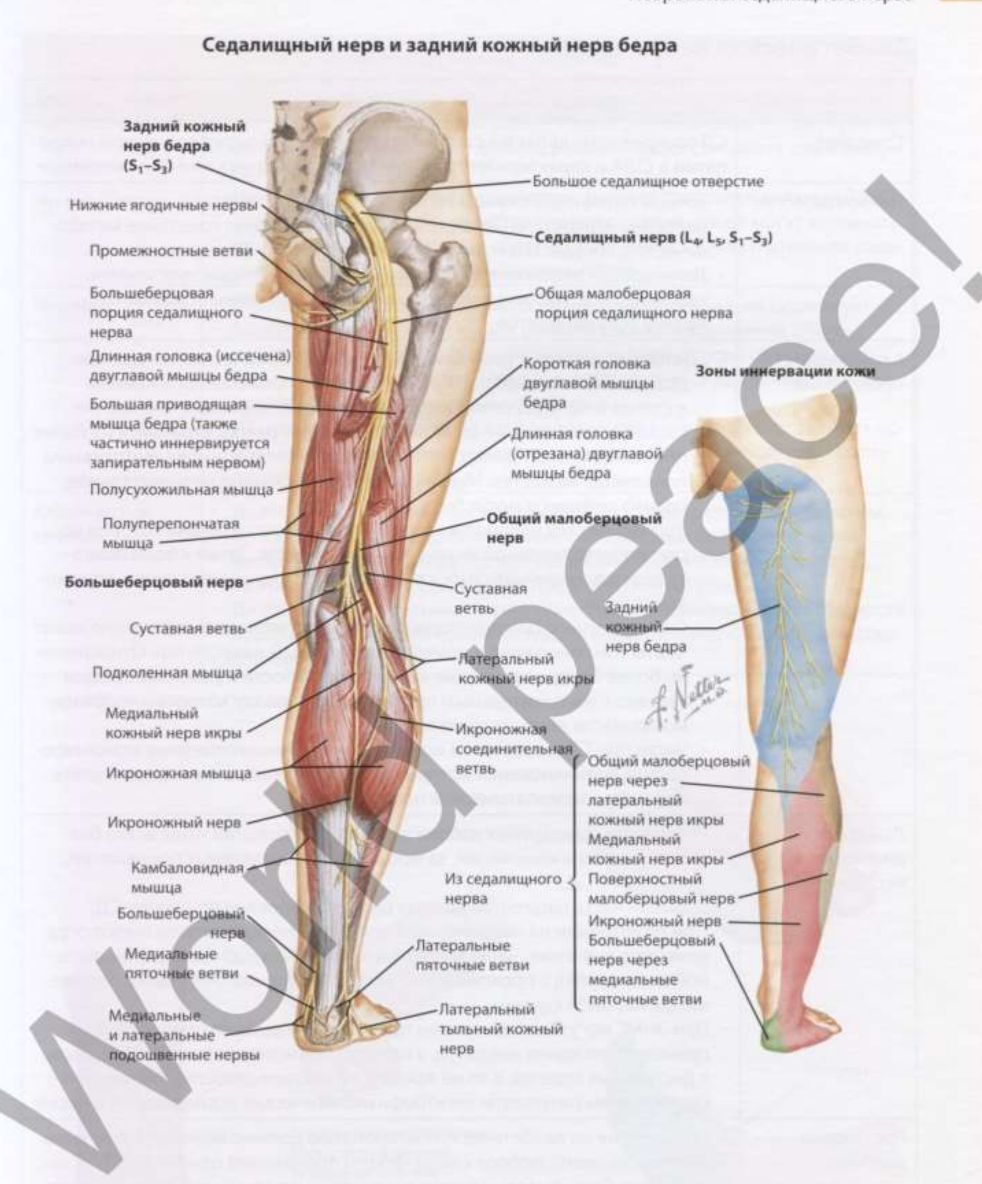
Общий малоберцовый нерв



Невропатия седалищного нерва

Невропатия седалищного нерва	
Описание	Повреждение седалищного нерва, обычно вследствие травмирования на уровне ягодиц
Патофизиология	• Поражение седалищного нерва чаще всего имеет травматическое происхождение. К наиболее частым причинам относятся прямое повреждение таза, неправильное расположение бедра во время медицинских процедур или повреждение иглой при попытке проведения внутримышечной инъекции. • Менее распространенной причиной является опухолевая инфильтрация нерва. • Синдром грушевидной мышцы может привести к сдавлению седалищного нерва под указанной мышцей
Клинические проявления	• Характерна боль в одной нижней конечности в сочетании с чувствительными нарушениями – снижением чувствительности и/или дизестезиями. • Мышечная слабость не соответствует дерматомному типу распределения, так как одновременно нарушается функция сгибателей и разгибателей стопы, инверторов стопы и сгибателей колена. Сила четырехглавой мышцы бедра сохранена (иннервируется бедренным нервом), в связи с чем разгибание ноги в коленном суставе не нарушено. • Чаще всего ахиллов рефлекс снижен, а коленный – сохранен
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • При проведении визуализационных методов патологии не выявляется, за исключением случаев, когда симптоматика вызвана очагами структурного поражения – опухолями, переломами и т.д. • При ЭМГ выявляются признаки денервации в мышцах, иннервируемых седалищным нервом. Для появления этих изменений требуется около 4 нед.
Постановка диагноза	• Подозрение на невропатию седалищного нерва должно возникать у пациентов с мышечной слабостью и/или чувствительными нарушениями в одной нижней конечности, особенно при наличии в анамнезе указаний на травму таза или ягодицы. • В пользу диагноза свидетельствует нарушение функции седалищного нерва по результатам неврологического осмотра и данным ЭМГ в сочетании с нормальной функцией мышц нижней конечности, разгибающих ее в коленном суставе (иннервируются бедренным нервом) и приводящих ее (иннервируются запирательным нервом)
Дифференциальная диагностика	• *Пояснично-крестцовая радикулопатия.* Данное состояние, как и невропатия седалищного нерва, может проявляться иррадиирующей болью в нижнюю конечность. Однако при пояснично-крестцовой радикулопатии в патологический процесс вовлекается только один спинномозговой корешок, что можно выявить при исследовании чувствительности и движений, а также с помощью ЭМГ. Кроме того, причину поражения спинномозгового корешка можно обнаружить при визуализации позвоночника. • *Пояснично-крестцовая плексопатия.* Проявления этого состояния могут включать боль и слабость в одной нижней конечности. У большей части пациентов симптоматика также возникает в мышцах, иннервируемых и другими нервами помимо седалищного, например приводящих мышцах бедра и мышцах, отвечающих за сгибание ноги в коленном и тазобедренном суставах.

Невропатия седалищного нерва	
	• *Невропатия малоберцового нерва*. Невропатия малоберцового нерва проявляется симптомом «свисающей» стопы, который, однако, может быть ошибочно расценен как связанный с невропатией седалищного нерва. Малоберцовая порция седалищного нерва более чувствительна к повреждению, чем большеберцовая, но при нарушении функции седалищного нерва должна быть хоть какая-то симптоматика в области иннервации большеберцового нерва
Лечение	• Лекарственных средств – стимуляторов восстановления нервных волокон не разработано. При невропатической боли по необходимости могут применяться стандартные схемы лечения антиконвульсантами, антидепрессантами и анальгетиками. • Для восстановления функции мышц и походки может применяться физическая терапия (ЛФК). • В редких случаях невропатии седалищного нерва требуется хирургическое вмешательство
Клиническое течение	У большинства пациентов со временем отмечается улучшение, хотя на восстановление нервных волокон при столь проксимально расположенном уровне повреждения требуется много времени. Восстановление функции зачастую неполное


Седалищный нерв и задний кожный нерв бедра
Задний кожный нерв бедра (S_1–S_3)
Нижние ягодичные нервы
Промежностные ветви
Большеберцовая порция седалищного нерва
Длинная головка (иссечена) двуглавой мышцы бедра
Большая приводящая мышца бедра (также частично иннервируется запирательным нервом)
Полусухожильная мышца
Полуперепончатая мышца
Большеберцовый нерв
Суставная ветвь
Подколенная мышца
Медиальный кожный нерв икры
Икроножная мышца
Икроножный нерв
Камбаловидная мышца
Большеберцовый нерв
Медиальные пяточные ветви
Медиальные и латеральные подошвенные нервы
Большое седалищное отверстие
Седалищный нерв (L_4, L_5, S_1–S_3)
Общая малоберцовая порция седалищного нерва
Короткая головка двуглавой мышцы бедра
Длинная головка (отрезана) двуглавой мышцы бедра
Общий малоберцовый нерв
Суставная ветвь
Латеральный кожный нерв икры
Икроножная соединительная ветвь
Латеральные пяточные ветви
Латеральный тыльный кожный нерв
Зоны иннервации кожи
Задний кожный нерв бедра
Из седалищного нерва
Общий малоберцовый нерв через латеральный кожный нерв икры
Медиальный кожный нерв икры
Поверхностный малоберцовый нерв
Икроножный нерв
Большеберцовый нерв через медиальные пяточные ветви
F. Netter M.D.

Диабетическая невропатия

Диабетическая невропатия	
Описание	СД по-прежнему является самой частой причиной периферической невропатии в США и характеризуется различными клиническими проявлениями
Патофизиология	• Точные патофизиологические механизмы диабетической невропатии неизвестны, однако считается, что особую роль играет сочетание метаболических, сосудистых и иммуноопосредованных факторов. • Дегенерация аксонов приводит к нарушению функции чувствительных нейронов. Аксоны двигательных нейронов также поражаются, но не у всех пациентов
Клинические проявления	С СД связано развитие ряда клинических невропатических синдромов: • *Дистальная аксонопатия мелких волокон* проявляется жжением в стопах и пальцах стоп. Она может прогрессировать в течение нескольких месяцев или даже лет, постепенно распространяясь на более проксимальные отделы стоп и голеней. В конце концов симптоматика появляется на кистях. Мышечная слабость обычно незначительная, однако рефлексы могут быть снижены. • *Диабетическая полирадикулопатия* проявляется болью, которая достигает максимальной интенсивности в бедрах. Затем к боли присоединяется мышечная слабость, часто сохраняющаяся и после исчезновения боли. • *Симметричная сенсомоторная полиневропатия* одновременно имеет черты и аксонопатии, и демиелинизирующей невропатии. Относительно более быстрое развитие мышечной слабости и демиелинизации связано с воспалительным процессом, по поводу которого необходимо провести дообследование. • Часто при СД выявляются *мононевриты и множественные мононевропатии*, возникновение которых наводит на мысль о микроваскулите или микроангиопатическом поражении
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований чаще всего без патологических изменений, за исключением возможных проявлений, связанных с СД. • Бо́льшая часть пациентов должна быть обследована по поводу СД. • При подозрении на невропатию визуализационные методы имеют ограниченное значение. Чаще всего они применяются для дифференциальной диагностики с проксимально расположенными очаговыми поражениями нервной системы. • При ЭНМГ могут быть выявлены признаки замедления проведения импульсов и снижения амплитуд, а при ЭМГ – признаки легкой денервации в дистальных отделах. В то же время в отсутствие развернутой клинической картины результаты электрофизиологических исследований в норме
Постановка диагноза	• Подозрение на диабетическую невропатию должно возникать при выявлении у пациента любого клинического проявления одного из типов невропатии. Самый частый вариант – дистальная сенсомоторная невропатия, проявляющаяся онемением и болью в стопах, а затем – в кистях рук. Постепенно может присоединяться мышечная слабость, но на ранних этапах она отсутствует. • ЭНМГ и ЭМГ позволяют подтвердить диагноз невропатии. • Для подтверждения СД (если диагноз не был выставлен ранее) проводится измерение уровней маркеров этого заболевания, включая HbA_{1c}, а также глюкозотолерантный тест

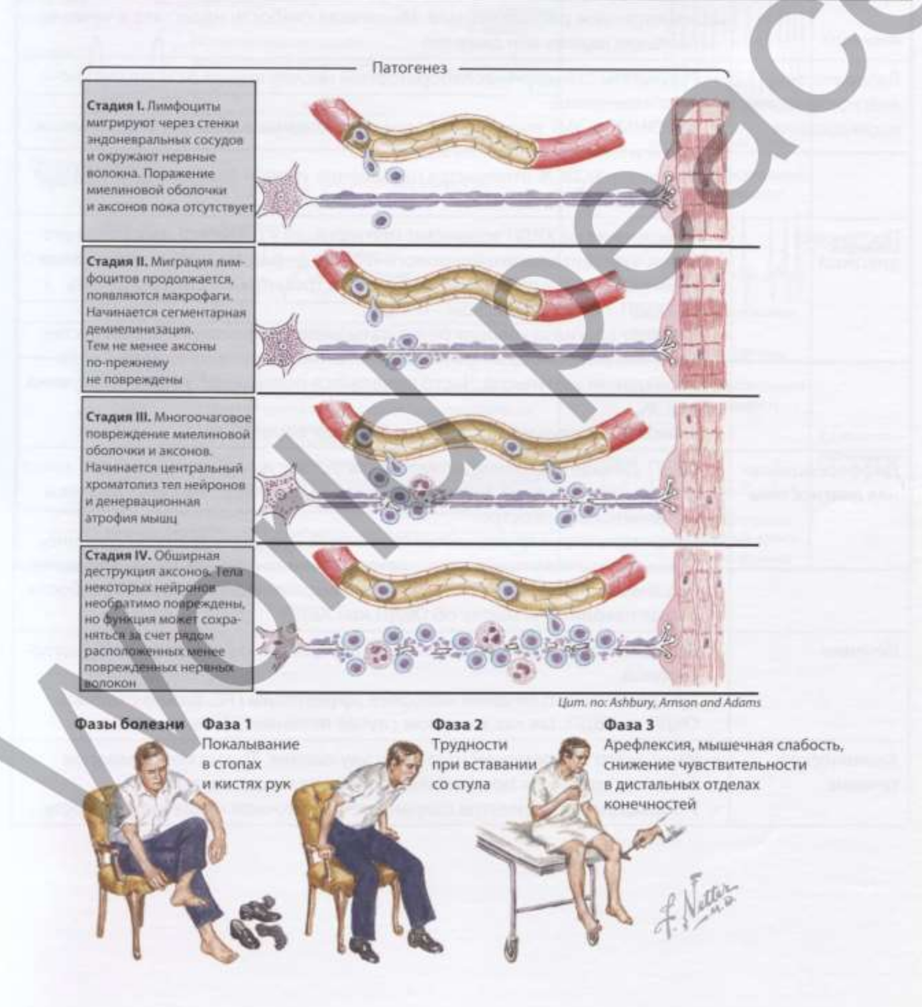
Диабетическая невропатия	
Дифференциальная диагностика	• *Невропатия*. У пациентов с СД могут возникать и другие невропатии, патофизиологически не связанные с этим заболеванием. Таким образом, наличие у пациента СД не должно автоматически связывать с ним любую возникшую невропатию. • *Иммуноопосредованные невропатии*. Данные состояния, включая ОВДП, ХВДП и мультифокальную моторную невропатию, также могут возникать при СД, но это не говорит о предрасположенности этой популяции пациентов к развитию данного вида невропатий
Лечение	• Терапии, способной повлиять на течение заболевания, не существует. • Болевой синдром, связанный с диабетической невропатией, обычно купируется с помощью трициклических антидепрессантов и/или некоторых антиконвульсантов. Чаще всего используется два лекарственных препарата – амитриптилин и габапентин. • Из новых методов лечения невропатической боли следует упомянуть использование некоторых антидепрессантов, антиконвульсантов и светодиодную терапию
Клиническое течение	• Диабетические мононевропатии склонны к обострениям и ремиссиям, но в целом являются хроническими состояниями. Болевой синдром не беспокоит пациентов постоянно, и само течение мононевропатий со временем может стать менее проблематичным для пациента. • Диабетическая полиневропатия приводит к снижению чувствительности в дистальных отделах конечностей, но болевой синдром в большинстве случаев разрешается



Острая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия (синдром Гийена–Барре)

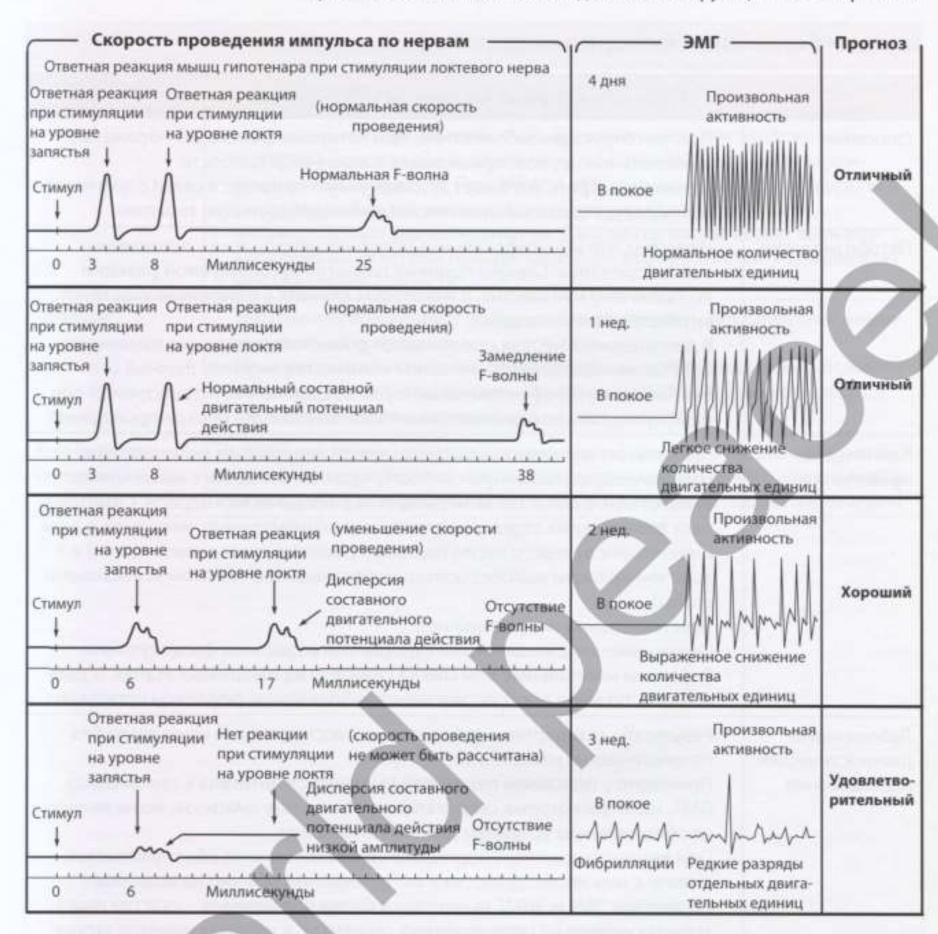
ОВДП (синдром Гийена–Барре)	
Описание	*ОВДП, или синдром Гийена–Барре,* с определенной периодичностью диагностируется в большинстве крупных медицинских центров
Патофизиология	Причина ОВДП не ясна, но чаще всего заболевание развивается после предшествующего вирусного или бактериального гастроэнтерита, реже после хирургического вмешательства или травмы
Клинические проявления	• В большинстве случаев у пациентов наблюдается восходящая симптоматика в виде мышечной слабости и снижения чувствительности, которые достигают пика выраженности максимум в течение 14 дней. Боли не характерны. • Мышечная слабость может достигать крайней степени выраженности – часто происходит полная парализация с необходимостью перевода пациента на ИВЛ. • При неврологическом осмотре чаще всего выявляются мышечная слабость, более выраженная в дистальных отделах конечностей, выпадение рефлексов и различные чувствительные нарушения
Лабораторно-диагностические исследования	• С помощью нейрофизиологических методов исследования находят признаки демиелинизации, включая снижение скорости проведения импульсов по нервам и часто блоки проведения. • При анализе ЦСЖ обнаруживается повышенный уровень альбумина на фоне нормального уровня глюкозы и отсутствия лейкоцитоза
Постановка диагноза	• Подозрение на ОВДП должно возникать у пациентов с подостро возникшей мышечной слабостью и арефлексией по данным неврологического осмотра. • С помощью ЭМГ выявляется замедление проведения импульса по нервам. На начальных этапах замедление может быть едва заметным; в основном оно возникает в проксимальных частях нервов. • Большинству пациентов проводят анализ ЦСЖ. В пользу диагноза говорит повышение уровня белка на фоне нормального уровня лейкоцитов (белково-клеточная диссоциация. – *Прим. пер.*)
Дифференциальная диагностика	• *ХВДП.* Этот диагноз обязательно должен включаться в круг дифференциальной диагностики. Некоторые специалисты считают, что ХВДП – хроническая форма ОВДП, однако иммунологические параметры этих состояний различаются. Для ХВДП характерно более медленное прогрессирование. • *Ботулизм.* Необходимо учитывать возможность наличия данного состояния у пациентов с прогрессирующей мышечной слабостью. При ботулизме отсутствуют чувствительные нарушения, а данные ЭМГ имеют свои особенности. Кроме того, при данной патологии уровень белка в ЦСЖ не повышен
Лечение	• Определенная эффективность в отношении укорочения периода нетрудоспособности и периода ИВЛ выявлена у двух видов лечения – внутривенной терапии иммуноглобулинами и плазмафереза. • Относительно более доступным и простым в проведении методом лечения (в сравнении с несколькими циклами плазмафереза) является высокодозная внутривенная терапия иммуноглобулинами. Однако данных по сравнительной эффективности этих двух подходов недостаточно.

ОВДП (синдром Гийена–Барре)	
	• Стероидные препараты чаще всего неэффективны. • Большей части пациентов требуется реабилитация. Несмотря на вероятность спонтанного восстановления, иногда для увеличения мышечной силы и развития навыков самообслуживания требуется проведение ЛФК и трудотерапии. Некоторым пациентам с выраженной бульбарной симптоматикой необходима речевая терапия
Клиническое течение	В большинстве случаев наблюдается значимое восстановление функций. Так, у 85% пациентов происходит практически полное разрешение симптоматики. Рекомендуется мультидисциплинарный подход, подразумевающий проведение ЛФК и трудотерапии



Хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия

ХВДП	
Описание	Представляет собой относительно нечасто встречающуюся аутоиммунную невропатию неясного генеза
Патофизиология	Иммуноопосредованная демиелинизация приводит к образованию блоков проведения импульса по нервам, клинически проявляющихся в виде мышечной слабости и изменений чувствительности
Клинические проявления	Неврологическая симптоматика может включать мышечную слабость, выпадение рефлексов и снижение чувствительности, часто имеющие асимметричное распределение. Мышечная слабость нарастает в течение нескольких недель или даже лет
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • При ЭНМГ и ЭМГ выявляются типичные признаки обширной демиелинизации и блоки проведения импульсов. • При анализе ЦСЖ отмечается повышение уровня альбумина, остальные показатели в норме
Постановка диагноза	• Подозрение на ХВДП возникает при наличии у пациента двигательного и/или чувствительного неврологического дефицита, а также признаков демиелинизации по данным ЭМГ. При остром начале следует думать об ОВДП, при хроническом – о ХВДП. • В пользу диагноза говорят результаты электрофизиологических исследований, включающие признаки обширной демиелинизации и блоки проведения импульсов. Часто выявляется повышение уровня альбумина в ЦСЖ. • В некоторых случаях проводится биопсия нерва
Дифференциальная диагностика	• *ОВДП*. Данное состояние может иметь острое и подострое начало. Клиническая картина аналогична таковой при ХВДП, но симптоматика появляется более остро. • *Полиневропатия критических состояний*. Это подострая или хроническая невропатия у пациентов в критическом состоянии, проявляющаяся мышечной слабостью. Возникновение выраженной мышечной слабости может наводить на мысль об ОВДП или ХВДП
Лечение	• В большинстве случаев эффективно внутривенное введение иммуноглобулинов. • Для длительного лечения наиболее эффективны ГКС. Важно отличать ОВДП от ХВДП, так как в первом случае лечение ГКС не показано
Клиническое течение	• Чаще всего со временем наступает улучшение. Тем не менее многим больным требуется постоянная поддерживающая терапия. • У большинства пациентов сохраняется остаточная мышечная слабость


Скорость проведения импульса по нервам
ЭМГ
Прогноз
Ответная реакция мышц гипотенара при стимуляции локтевого нерва
Ответная реакция при стимуляции на уровне запястья
Ответная реакция при стимуляции на уровне локтя
(нормальная скорость проведения)
Нормальная F-волна
Стимул
0 3 8 Миллисекунды 25
4 дня
Произвольная активность
В покое
Нормальное количество двигательных единиц
Отличный
Ответная реакция при стимуляции на уровне запястья
Ответная реакция при стимуляции на уровне локтя
(нормальная скорость проведения)
Замедление F-волны
Нормальный составной двигательный потенциал действия
Стимул
0 3 8 Миллисекунды 38
1 нед.
Произвольная активность
В покое
Легкое снижение количества двигательных единиц
Отличный
Ответная реакция при стимуляции на уровне запястья
Ответная реакция при стимуляции на уровне локтя
(уменьшение скорости проведения)
Дисперсия составного двигательного потенциала действия
Отсутствие F-волны
Стимул
0 6 17 Миллисекунды
2 нед.
Произвольная активность
В покое
Выраженное снижение количества двигательных единиц
Хороший
Ответная реакция при стимуляции на уровне запястья
Нет реакции при стимуляции на уровне локтя
(скорость проведения не может быть рассчитана)
Дисперсия составного двигательного потенциала действия низкой амплитуды
Отсутствие F-волны
Стимул
0 6 Миллисекунды
3 нед.
Произвольная активность
В покое
Фибрилляции
Редкие разряды отдельных двигательных единиц
Удовлетворительный

Мультифокальная моторная невропатия

Мультифокальная моторная невропатия	
Описание	• Прогрессирующее заболевание, при котором происходит поражение двигательных нервов, приводящее к мышечной слабости. • Данное расстройство имеет аутоиммунную природу, в связи с чем часто наблюдается хороший ответ на иммуномодулирующую терапию
Патофизиология	• Известно, что мультифокальная моторная невропатия – аутоиммунное заболевание. Однако причина развития аутоиммунной реакции по-прежнему неизвестна. В некоторых случаях в патогенезе участвуют антитела к ганглиозидам. • В двигательных нервах преобладают демиелинизирующие изменения, хотя также наблюдается снижение количества аксонов. Важной особенностью мультифокальной моторной невропатии, используемой при дифференциальной диагностике, является наличие блоков проведения
Клинические проявления	• Проявления мультифокальной моторной невропатии включают прогрессирующую мышечную слабость, часто в сочетании с мышечными судорогами, в областях иннервации периферических нервов. Симптоматика возникает на отдельных участках и асимметрично, например в зоне иннервации лучевого нерва (вызывая симптом «свисающей» кисти) и в зоне иннервации малоберцового нерва (вызывая симптом «свисающей» стопы). • Чувствительных нарушений нет. • Одновременно с мышечными судорогами возможны фасцикуляции. • Рефлексы нормальные или слегка снижены на начальных этапах. В дальнейшем, по мере прогрессирования заболевания, рефлексы пропадают
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований чаще всего без патологических изменений. • Примерно у половины пациентов выявляются антитела к ганглиозиду GM1, наличие которых свидетельствует в пользу диагноза, но не является обязательным условием для его постановки. • При визуализационных исследованиях патологии не обнаруживается, в связи с чем необходимости в их проведении обычно не возникает. • По данным ЭМГ и ЭНМГ выявляются блоки проведения – участки двигательных нервов на определенных сегментах, в которых имеется затухание проводимого импульса. Передача импульсов по чувствительным нервам в тех же участках не нарушается. Могут отмечаться фасцикуляции, но выраженных признаков денервации нет
Постановка диагноза	• Подозрение на мультифокальную моторную невропатию возникает при наличии у пациента прогрессирующей асимметричной мышечной слабости без чувствительных нарушений. Первая мысль о наличии у пациента БАС не подтверждается данными неврологического осмотра (отсутствуют признаки поражения кортикоспинальных трактов – повышение сухожильных рефлексов, симптом Бабинского) и результатами ЭНМГ и ЭМГ (выявляются блоки проведения, а не обширная денервация). • Выявление антител к ганглиозиду GM1 свидетельствует в пользу диагноза, но не имеет отдельной диагностической значимости и не является обязательным условием для постановки диагноза

Мультифокальная моторная невропатия	
Дифференциальная диагностика	• *БАС*. Основное заболевание, с которым необходимо проводить дифференциальную диагностику. БАС проявляется прогрессирующей асимметричной мышечной слабостью, но, в отличие от мультифокальной моторной невропатии, в сочетании с признаками поражения кортикоспинальных трактов. При ЭНМГ и ЭМГ имеются признаки обширной денервации без значимого нарушения проведения импульсов. • *Множественная мононевропатия*. Данное состояние может быть обусловлено множеством причин. Основное его проявление – асимметричная мышечная слабость
Лечение	• Терапия первой линии у большинства пациентов – внутривенное введение иммуноглобулинов. • При невозможности проведения внутривенной терапии иммуноглобулинами или при отсутствии реакции на них назначается циклофосфамид. • ГКС неэффективны, в связи с чем не применяются
Клиническое течение	На фоне внутривенной терапии иммуноглобулинами у пациентов отмечается значимое улучшение. Очень важно отличить мультифокальную моторную невропатию от БАС, так как последний в целом не поддается лечению

Шейная радикулопатия

Шейная радикулопатия	
Описание	Повреждение шейного спинномозгового нерва может проявляться любыми сочетаниями снижения чувствительности и мышечной силы, а также боли в пределах зоны иннервации отдельного спинномозгового корешка
Патофизиология	• Причин шейной радикулопатии множество, включая: • нарушение функции межпозвонковых дисков; • образование остеофитов; • опухоли; • инфекционные процессы; • СД. • Самый частый патофизиологический механизм – ущемление спинномозгового нерва или его инфильтрация с поражением миелиновой оболочки и аксонов
Клинические проявления	• Спектр клинических проявлений зависит от локализации поражения. Бо́льшая часть пациентов жалуются на боль в шее, иррадиирующую в руку (в соответствии с дерматомами). Мышечная слабость выявляется не у всех больных. • Появление сыпи в области дерматома характерно для опоясывающего герпеса. Сыпь чаще всего имеет характерный везикулярный вид. • Ниже представлены симптомы нарушения функции отдельных спинномозговых нервов: • *Радикулопатия* C_5 проявляется нарушениями чувствительности вдоль лучевого края предплечья. Отмечается снижение силы в дельтовидной мышце и двуглавой мышце плеча. Рефлекс с двуглавой мышцы плеча снижен. • *Радикулопатия* C_6 проявляется нарушениями чувствительности в I и II пальцах кисти. Снижение силы отмечается в двуглавой мышце плеча и плечелучевой мышце. Рефлекс с двуглавой мышцы плеча часто снижен; иногда также снижен рефлекс с плечелучевой мышцы. • *Радикулопатия* C_7 проявляется нарушениями чувствительности в III и IV пальцах кисти. Выявляется снижение силы в разгибателях запястья и трехглавой мышце плеча. Рефлекс с последней может быть снижен. • *Радикулопатия* C_8 проявляется нарушениями чувствительности в V пальце кисти. Снижение силы возникает в собственных мышцах кисти, иннервируемых срединным и локтевым нервами. Рефлексы не изменяются
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований чаще всего без патологических изменений. • При МРТ может быть выявлено ущемление спинномозгового нерва или его воспаление. • При ЭНМГ отклонений нет. По данным ЭМГ у некоторых пациентов могут быть выявлены признаки денервации в зоне иннервации спинномозгового нерва. • Для диагностики неопластического менингита можно сделать люмбальную пункцию. Отклонения в анализе ЦСЖ у пациентов без злокачественного процесса выявляются крайне редко

Шейная радикулопатия	
Постановка диагноза	• Подозрение на шейную радикулопатию должно возникать при наличии у пациента боли и/или снижения чувствительности в руке в сочетании с болью в шее. • Обнаружить структурное поражение у многих пациентов можно с помощью нейровизуализации. При ее отрицательных результатах следует рассмотреть СД и опоясывающий герпес в качестве возможных диагнозов. • В пользу последнего говорит образование сыпи, которая может быть слабовыраженной или появляться через несколько дней после неврологической симптоматики. • Диабетическую радикулопатию диагностируют у пациентов с установленным СД при условии отсутствия структурных поражений по данным обследования
Дифференциальная диагностика	• *Плечевая плексопатия*. Плечевая плексопатия может проявляться двигательными и чувствительными нарушениями в одной или обеих руках. Однако симптоматика не имеет дерматомного распределения. • *Периферическая мононевропатия*. Периферическая мононевропатия, особенно лучевого нерва, может имитировать шейную радикулопатию, например поражение спинномозгового нерва C_7. Однако исследование мышц проксимального и дистального отделов помогает отличить периферическое поражение от поражения спинномозгового нерва. Кроме того, в большинстве случаев периферические нарушения не имеют сегментарного распределения
Лечение	*Сдавление спинномозгового нерва* межпозвонковым диском или костными элементами обычно требует консервативной терапии. Могут использоваться следующие методы: • *Физическая терапия* (ЛФК) помогает ослабить боль и восстановить нарушенные функции. Ее следует назначать практически всем пациентам. • *Миорелаксанты* применяются при болезненном спазме паравертебральных мышц. • *Противовоспалительные препараты* назначаются большей части пациентов для ослабления боли. • *Эпидуральное введение ГКС* может проводиться при неэффективности консервативных методов лечения. • *Хирургическая декомпрессия* требуется при наличии у пациента мышечной слабости или устойчивой к лечению боли. Лечение *опоясывающего герпеса* включает применение анальгетиков и противовирусных препаратов. Часто в качестве дополнительной терапии невропатической боли назначаются антиконвульсанты. При *опухолевой инфильтрации* требуется лучевая терапия, как местная, так и всей нервной оси. Часто применяется интратекальное (введение в полость позвоночного канала) и системное введение цитостатиков. Кроме того, боль при опухолевой инфильтрации может быть купирована ГКС. *Диабетическая радикулоневропатия* проявляется невропатической болью, купирование которой проводится с помощью анальгетиков, а также антиконвульсантов, например габапентина. Эти препараты менее эффективны при боли, вызванной механическим раздражением, чем при невропатической боли

Шейная радикулопатия	
Клиническое течение	Лечение в большинстве случаев позволяет достигнуть улучшения, хотя отмечаются и устойчивые к терапии случаи. При радикулопатии, вызванной сдавлением, частота достижения ремиссии при применении лекарственной и физической терапии высока, однако в последующем возможны рецидивы болевого синдрома

Дерматомы и миотомы верхней конечности

Примечание. Схематическое разграничение дерматомов (по данным Keegan и Garrett) показано в виде отдельных сегментов. В действительности соседние дерматомы в определенной степени перекрывают друг друга. Альтернативную карту дерматомов создал Foerster.



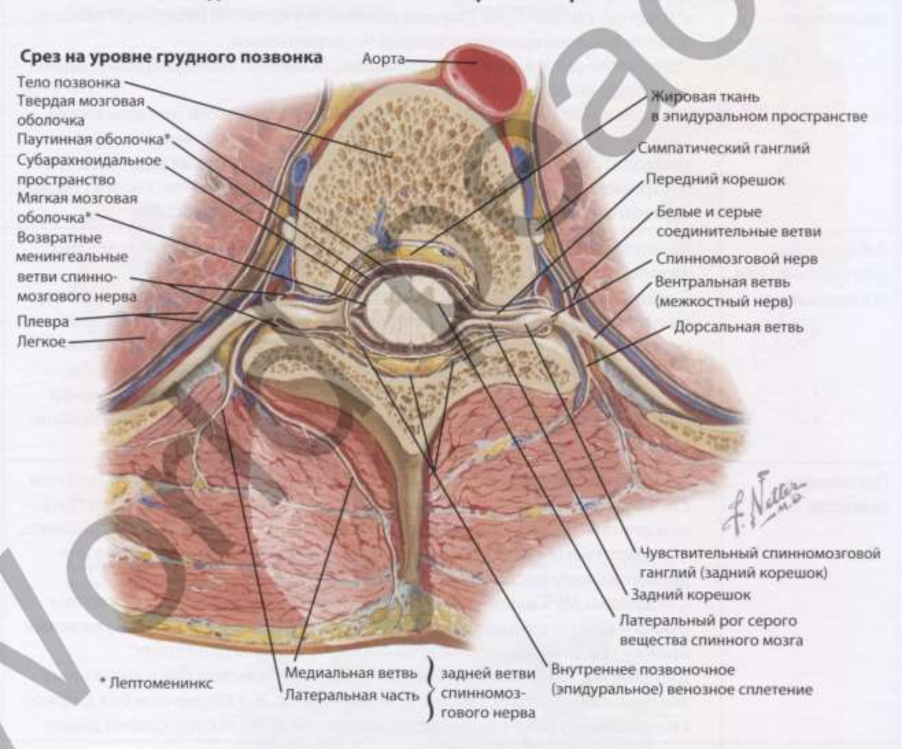
Грыжевое выпячивание межпозвонкового диска со сдавлением спинномозгового нерва

Грудная радикулопатия

Грудная радикулопатия	
Описание	Повреждение грудного спинномозгового нерва приводит к появлению боли, преимущественно локализующейся в грудной клетке
Патофизиология	• Любые патологические состояния, которые могут приводить к поражению шейного отдела спинного мозга, вызывают изменения и в грудном отделе. В целом в грудном отделе по сравнению с шейным и поясничным реже нарушается функция межпозвонковых дисков и реже образуются остеофиты. • Наиболее важные причины поражения – опоясывающий герпес и диабетическая радикулоневропатия
Клинические проявления	• Грудная радикулопатия чаще всего проявляется односторонней болью в грудной стенке. Боль сначала охватывает околопозвоночную область, а затем распространяется вперед по дерматомам. • Появление сыпи в области дерматома, особенно везикулярной, характерно для опоясывающего герпеса. • Двигательные нарушения для грудной радикулопатии не характерны. • Также не характерны изменения рефлексов, за исключением случаев миелопатии, вызванной той же причиной, что и грудная радикулопатия (например, сдавление спинномозгового нерва и спинного мозга грыжевым выпячиванием межпозвонкового диска или опухолью)
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований чаще всего без патологических изменений. • С помощью МРТ у большей части пациентов удается выявить структурную причину имеющейся симптоматики. При отсутствии отклонений по данным МРТ следует рассмотреть в качестве возможных причин грудной радикулопатии СД и опоясывающий герпес. • ЭНМГ и ЭМГ имеют ограниченную значимость в диагностике грудной радикулопатии, в связи с чем при данной патологии обычно не используются
Постановка диагноза	• Подозрение на грудную радикулопатию должно возникать у пациентов с жалобами на боль и/или снижение чувствительности в области грудной клетки. Тщательный неврологический осмотр позволяет установить, что симптоматика соответствует зоне иннервации одного нерва или дерматомному распределению. • С помощью МРТ выявляется структурное поражение. При отсутствии отклонений по данным МРТ следует рассмотреть в качестве возможных причин грудной радикулопатии СД и опоясывающий герпес. • Для диагностики неопластического менингита может быть выполнена люмбальная пункция, однако при анализе ЦСЖ у пациентов без диагностированного рака какие-либо отклонения выявляются крайне редко
Дифференциальная диагностика	• *Заболевания легких*. Заболевания легких (например, мезотелиома и другие опухоли, а также инфекционные и воспалительные процессы) могут сопровождаться болью. Ее можно ошибочно принять за боль при грудной радикулопатии, особенно при локализации очагов поражения в плевре. • *Заболевания сердца*. В редких случаях кардиалгия может быть ошибочно принята за боль, связанную с грудной радикулопатией

Грудная радикулопатия	
Лечение	• Принципы лечения грудной радикулопатии в целом не отличаются от таковых при лечении шейной радикулопатии. • Данная патология не проявляется заметными двигательными нарушениями, поэтому боль – основной симптом, на который должно быть направлено лечение
Клиническое течение	У большинства пациентов со временем состояние улучшается вне зависимости от причины радикулопатии. В некоторых случаях требуется длительный прием препаратов для купирования невропатической боли

Участок отхождения спинномозгового нерва: поперечное сечение



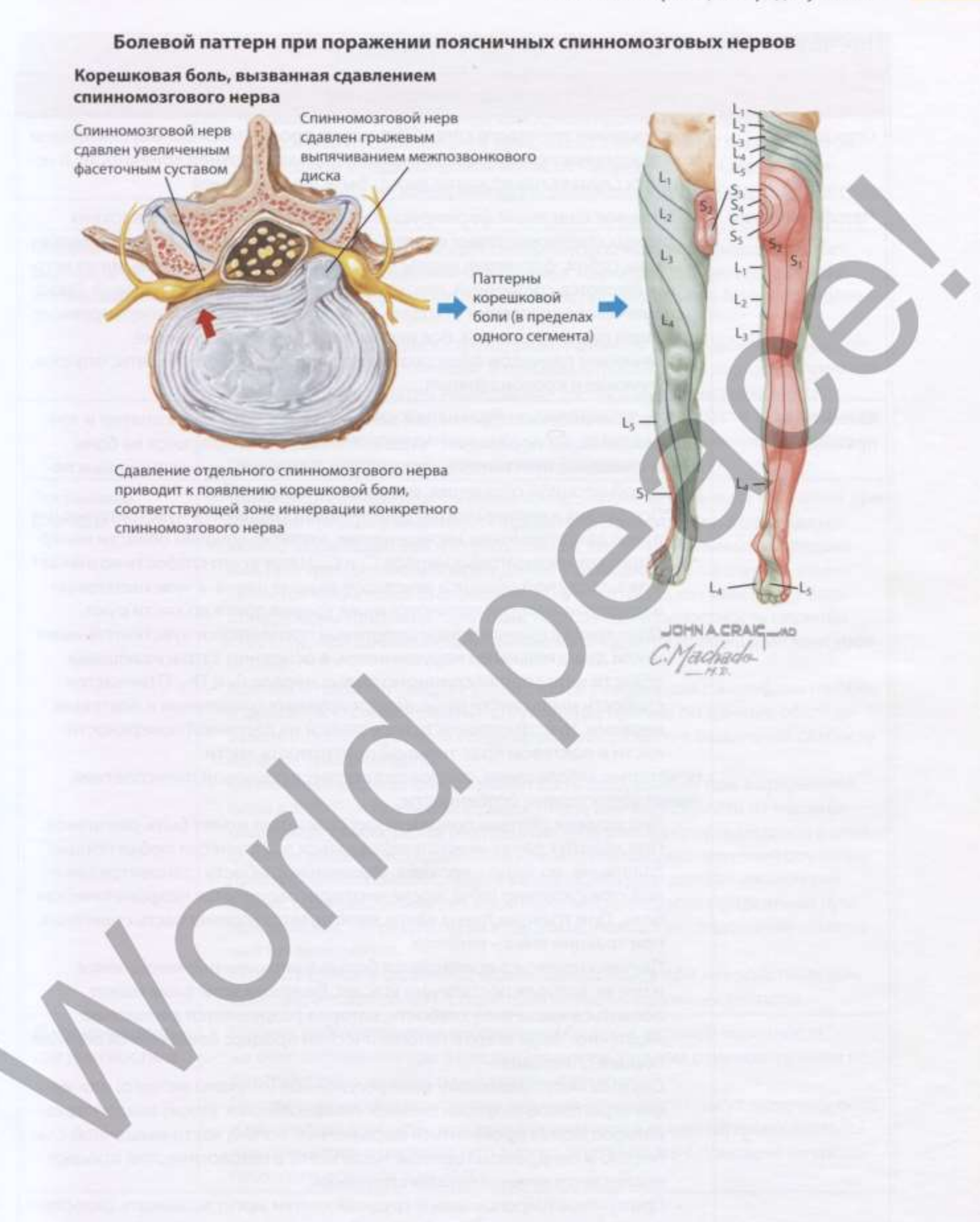
Пояснично-крестцовая радикулопатия

Пояснично-крестцовая радикулопатия	
Описание	Повреждение спинномозговых нервов крестцового и поясничного отделов может проявляться чувствительными и двигательными нарушениями в нижней части спины, малом тазу и нижних конечностях
Патофизиология	• Патологические состояния, приводящие к шейной радикулопатии, также могут сопровождаться поражением спинномозговых нервов пояснично-крестцового отдела. • Чаще всего причинами пояснично-крестцовой радикулопатии являются нарушение функции межпозвонковых дисков и формирование остеофитов, реже – опухоли и инфекционные процессы
Клинические проявления	Крестцово-подвздошная радикулопатия проявляется болью в спине, которая может иррадиировать в область тазобедренных суставов и нижние конечности в соответствии с дерматомным типом распределения. Может возникать мышечная слабость, которая играет большую роль в топической диагностике. Признаки поражения отдельных спинномозговых нервов: • *Радикулопатия* L_2 – чувствительные нарушения на латеральной и передней поверхностях бедра. Двигательные нарушения в поясничной мышце и четырехглавой мышце бедра. Рефлексы сохранены. • *Радикулопатия* L_3 – чувствительные нарушения на нижней части медиальной поверхности бедра. Двигательные нарушения в поясничной мышце и четырехглавой мышце бедра. Коленный рефлекс снижен. • *Радикулопатия* L_4 – чувствительные нарушения на медиальной поверхности голени. Двигательные нарушения в передней большеберцовой мышце и четырехглавой мышце бедра. Коленный рефлекс снижен. • *Радикулопатия* L_5 – чувствительные нарушения на латеральной поверхности голени. Снижение мышечной силы в длинной малоберцовой мышце и передней большеберцовой мышце. Рефлексы сохранены. • *Радикулопатия* S_1 – чувствительные нарушения на латеральной поверхности стопы, включая IV и V пальцы. Двигательные нарушения в икроножной мышце. Ахиллов рефлекс снижен. Также могут поражаться спинномозговые нервы L_1 и S_2–S_4, не перечисленные выше, однако подобные ситуации редки
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований чаще всего без патологических изменений. • МРТ позволяет определить структурную патологию у большинства пациентов. При отсутствии отклонений по данным МРТ следует рассмотреть в качестве возможных причин пояснично-крестцовой радикулопатии СД и опоясывающий герпес. • КТ поясничного отдела позвоночника обладает меньшей чувствительностью, чем МРТ, однако она может выполняться при невозможности проведения МРТ (например, у пациентов с имплантированным водителем сердечного ритма). Интратекальное введение контрастного вещества увеличивает диагностическую значимость КТ. • При ЭНМГ отклонений не определяется. При ЭМГ у пациентов со значимым вовлечением в патологический процесс двигательных волокон выявляются признаки денервации в мышцах, иннервируемых заинтересованным спинномозговым нервом.

Пояснично-крестцовая радикулопатия	
	• Для диагностики неопластического менингита, особенно при полирадикулопатии, может быть выполнена люмбальная пункция, однако при анализе ЦСЖ у пациентов без диагностированного рака какие-либо отклонения выявляются крайне редко
Постановка диагноза	• Подозрение на пояснично-крестцовую радикулопатию должно возникать при наличии у пациента чувствительных и/или двигательных нарушений в нижней конечности. Боль в спине – свидетельство в пользу этого диагноза, особенно в случае структурного поражения. • С помощью МРТ у большей части пациентов удается выявить структурную причину имеющейся симптоматики. При отсутствии отклонений по данным МРТ следует рассмотреть в качестве возможных причин пояснично-крестцовой радикулопатии СД и опоясывающий герпес. • Появление везикулярной сыпи в области дерматома характерно для опоясывающего герпеса. • Лабораторные признаки СД говорят в пользу диабетической полирадикулоневропатии, хотя их присутствие само по себе не исключает возможное наличие других причин имеющейся симптоматики. • При выявлении локализованной денервации с помощью ЭНМГ и ЭМГ диагноз радикулопатии подтверждается
Дифференциальная диагностика	• *Пояснично-крестцовая плексопатия*. Данное состояние может проявляться болью в нижней конечности, которая может также распространяться на область тазобедренного сустава и спину. Часто возникает мышечная слабость. Тем не менее при пояснично-крестцовой плексопатии поражаются мышцы нескольких спинномозговых сегментов. Дифференциальная диагностика основана на данных неврологического осмотра и ЭМГ. • *Периферическая мононевропатия*. Периферическая мононевропатия может имитировать радикулопатию. Например, и малоберцовая невропатия, и радикулопатия L_5 могут проявляться симптомом «свисающей» стопы без изменений рефлексов. Дифференциальная диагностика основана на данных неврологического осмотра и ЭМГ
Лечение	Принципы лечения пояснично-крестцовой радикулопатии в целом не отличаются от таковых при лечении шейной радикулопатии
Клиническое течение	В большинстве случаев наблюдается улучшение. Консервативная терапия приводит к улучшению как минимум у 75% пациентов, однако в некоторых случаях все же приходится прибегать к хирургическому лечению

Болевой паттерн при поражении поясничных спинномозговых нервов

Корешковая боль, вызванная сдавлением спинномозгового нерва



Сдавление отдельного спинномозгового нерва приводит к появлению корешковой боли, соответствующей зоне иннервации конкретного спинномозгового нерва

Плечевая плексопатия

Плечевая плексопатия	
Описание	Повреждение плечевого сплетения может проявляться болью, снижением чувствительности и/или мышечной слабостью в верхней конечности. В некоторых случаях плексопатия может быть двусторонней
Патофизиология	• Плечевое сплетение формируется из нескольких шейных и верхних грудных спинномозговых нервов. Эти нервы сходятся и переплетаются между собой, формируя нервы верхней конечности, основными из которых являются срединный, локтевой, лучевой и мышечно-кожный. Также от плечевого сплетения отходят менее крупные нервы, иннервирующие мышцы плечевого пояса. Все нервы показаны на схеме ниже. • Причинами плечевой плексопатии являются травмы, плекситы, опухоли, облучение и кровоизлияния
Клинические проявления	Спектр клинических проявлений зависит от причины плексопатии и точной локализации поражения. Чаще всего пациенты жалуются на боль и/или снижение чувствительности в руке. В мышцах, иннервируемых пораженной порцией сплетения, может возникать слабость. • *Поражения в верхней части сплетения* проявляются чувствительными и/или двигательными нарушениями, затрагивающими области иннервации спинномозговых нервов C_5 и C_6. Чаще всего слабость возникает в дельтовидной мышце и двуглавой мышце плеча, а чувствительные нарушения распространяются ниже уровня локтя до кисти руки. • *Поражения в нижней части сплетения* проявляются чувствительными и/или двигательными нарушениями, в основном затрагивающими области иннервации спинномозговых нервов C_8 и Th_1. Отмечается слабость мышц кисти руки, иннервируемых срединным и локтевым нервами. Чувствительность нарушается на ладонной поверхности кисти и локтевом крае тыльной поверхности кисти. Некоторые заболевания, сопровождающиеся плечевой плексопатией, имеют характерные особенности: • *При травме* степень повреждения сплетения может быть различной. При колотых ранах может повреждаться практически любая порция сплетения, но чаще – верхняя. Мышечная слабость становится заметной относительно рано, после чего присоединяется невропатическая боль. При тракции плеча вверх натягивается нижняя часть сплетения, при тракции вниз – верхняя. • *Плечевой плексит* проявляется болью в верхнем плечевом поясе и плече, которая постепенно угасает. Во время этой фазы может появиться мышечная слабость, которая разрешается достаточно медленно. Чаще всего в патологический процесс вовлекается верхняя порция сплетения. • *Опухоли* могут оказывать компрессионное (опухоли легкого) или инфильтративное (опухоли шейных лимфатических узлов) воздействие, которое может проявляться выраженной болью, часто мышечной слабостью и синдромом Горнера. Чаще всего в патологический процесс вовлекается нижняя порция сплетения. • *При лучевой терапии* шеи и грудной клетки могут возникать дизестезии, имеющие неприятный, но не болезненный характер. Также возможно появление мышечной слабости. Чаще всего происходит поражение верхней части сплетения, что связано с меньшей толщиной слоя тканей в ее области.

Плечевая плексопатия	
	• *Кровоизлияние* в области шеи и плечевого сплетения, связанное с травмой или нарушением гемостаза, проявляется мышечной слабостью и парализацией руки, часто в сочетании с пальпируемой гематомой в надключичной области. Пациенты могут жаловаться на боль, которая имеет меньшую выраженность, чем при опухолях или плекситах
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований чаще всего без патологических изменений. Значимых маркеров плечевого плексита не существует, однако часто выполняют исследование АНА и определение СОЭ. • МРТ позволяет выявить структурные причины у меньшей части пациентов. В основном это опухоли и признаки травмы. При плечевом плексите и лучевой плексопатии характерных МР-признаков не выявляется. • При ЭНМГ обычно отклонений не выявляется, хотя спустя 1–2 нед. после воздействия повреждающего фактора возможно снижение амплитуды сенсорных и моторных потенциалов действия
Постановка диагноза	• *Травматический генез* плечевой плексопатии не вызывает сомнений при наличии травмы в анамнезе. Определить локализацию повреждения можно с помощью ЭМГ. По результатам визуализационных исследований при тракционном повреждении у большинства пациентов не выявляется каких-либо отклонений, но в некоторых случаях могут быть обнаружены признаки гематомы, нарушающей целостность нервных структур, при проникающей травме наблюдается прерывание контуров тканей. • *Плечевой плексит* следует заподозрить у пациентов с жалобами на боль в руке в отсутствие ее явных структурных причин по данным обследования. В пользу диагноза свидетельствует развитие мышечной слабости по мере стихания боли. • *Опухолевая инфильтрация* может быть заподозрена при выраженной боли в верхнем плечевом поясе и плече вне зависимости от наличия мышечной слабости. По результатам визуализационных методов в этой области выявляются сдавление или инфильтрация сплетения опухолью. • *Лучевую плексопатию* следует заподозрить у пациента с дизестезий в руке, развившейся через несколько месяцев после проведения лучевой терапии. По результатам визуализационных исследований отклонений не выявляется. • *Кровоизлияние* в сплетение можно заподозрить при неврологическом осмотре, а подтвердить с помощью визуализационных методов
Дифференциальная диагностика	• *Шейная радикулопатия* проявляется болью в верхней конечности, но очаг поражения при этом локализуется в одном спинномозговом нерве (если речь не идет о полирадикулопатии). • Проявления *мононевропатии* верхней конечности могут включать боль и мышечную слабость, которые локализуются исключительно дистальнее плечевого сплетения (что можно подтвердить с помощью неврологического осмотра или ЭМГ)

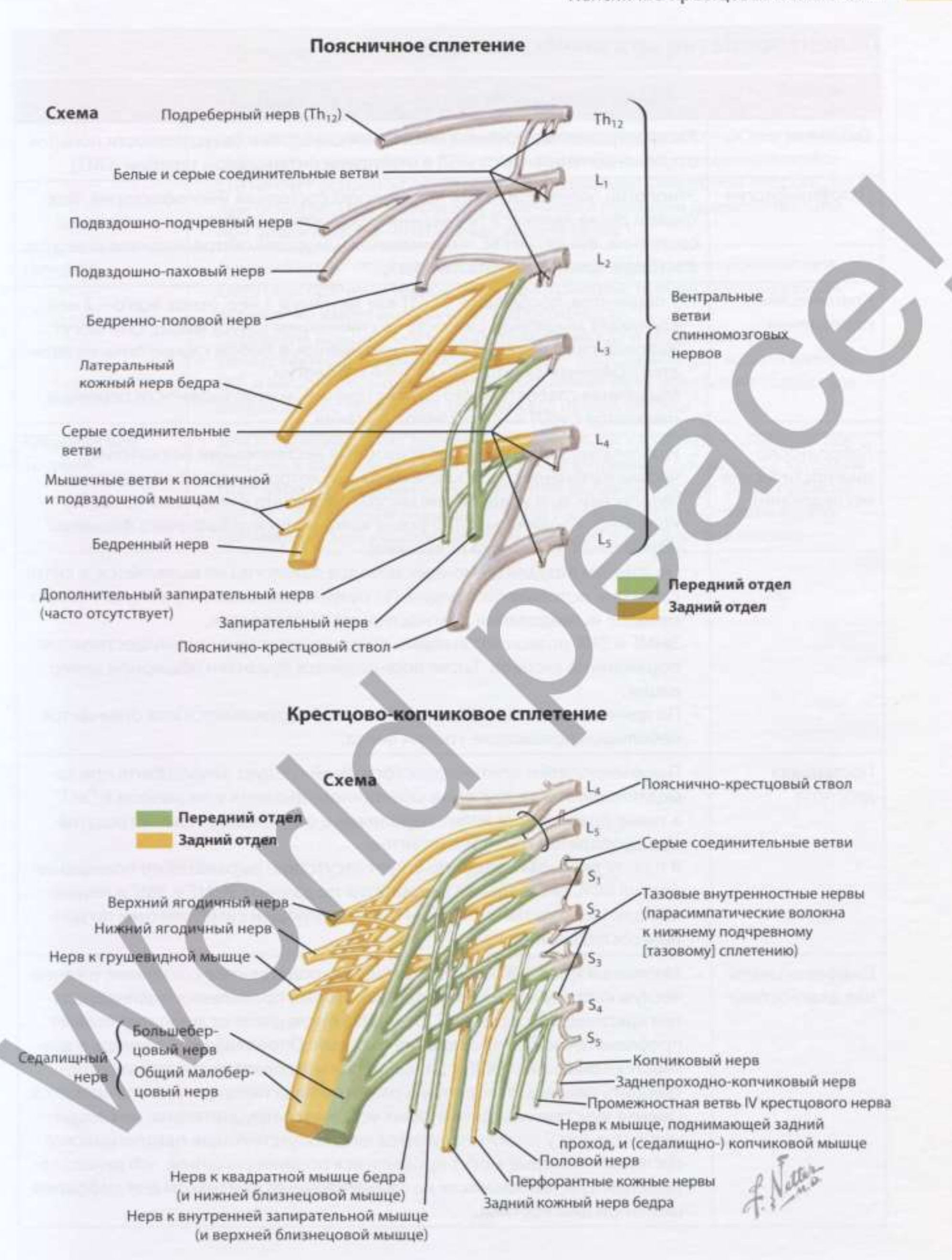
Плечевая плексопатия	
Лечение	• При опухолевом поражении возможно хирургическое лечение, химио- и/или лучевая терапия. При оперативном лечении повреждение сплетения может усугубиться, в связи с чем его используют реже, чем лучевую и химиотерапию. • Лечение плечевого плексита часто включает применение ГКС, хотя их эффективность при данном состоянии не доказана. • В остальных случаях лечение носит симптоматический характер
Клиническое течение	Вероятность благоприятного исхода зависит от причины плексопатии. При идиопатическом плексите состояние чаще всего улучшается: нередко сначала ослабевает боль, затем начинает повышаться мышечная сила



Пояснично-крестцовая плексопатия

Пояснично-крестцовая плексопатия	
Описание	Повреждение пояснично-крестцового сплетения в брюшной полости может проявляться чувствительными и двигательными нарушениями. Дифференциальная диагностика проводится с теми же состояниями, что и в случае с плечевым плекситом
Патофизиология	• Спектр причин пояснично-крестцового плексита сходен с таковым для плечевого плексита. Тем не менее лучевая плексопатия встречается нечасто, а идиопатический пояснично-крестцовый плексит – еще реже. • Иногда в рамках плексопатии обсуждается диабетическая амиотрофия, однако в действительности последняя является полирадикулопатией
Клинические проявления	В большинстве случаев пояснично-крестцовая плексопатия вызвана опухолевым поражением. Другие распространенные причины – кровоизлияния, травмы, также возможна идиопатическая плексопатия. Клинические проявления отдельных подтипов плексопатии: • *Опухолевое* компрессионное или инфильтративное поражение пояснично-крестцового сплетения проявляется выраженной локальной болью или болью, иррадиирующей в нижнюю конечность. Обычно в анамнезе у пациентов есть указание на рак почек или органов ЖКТ. • При *травме* возможно прямое повреждение сплетения, однако часто также выявляются признаки серьезного повреждения органов брюшной полости. Возможна боль в животе и нижних конечностях. • *Поясничный плексит* – редкая патология, проявляющаяся болью в области тазобедренного сустава и нижней конечности с последующим присоединением мышечной слабости. • *Кровотечение* в сплетение, вызванное повреждением стенки артерии катетером, введенным через бедренную артерию при ангиографии, приводит к блокаде передачи импульсов по аксонам, что в свою очередь вызывает снижение чувствительности и часто мышечную слабость, не соответствующую сегментарному распределению
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • При МРТ могут быть выявлены структурные поражения или уровни крови (при их наличии) в паравертебральной области. • При ЭМГ в области неврологического дефицита отмечаются признаки денервации. Тем не менее до появления электрофизиологических изменений может пройти 3–4 нед., следовательно, нормальные результаты ЭМГ не исключают возможного диагноза пояснично-крестцовой плексопатии
Постановка диагноза	• Подозрение на пояснично-крестцовую плексопатию должно возникнуть при наличии у пациента боли и/или мышечной слабости в одной ноге, часто в сочетании с болью во фланках или других областях живота. • С помощью методов визуализации можно выявить структурное поражение. Если таких поражений не обнаруживается, наличие опухолевой инфильтрации маловероятно, но полностью не исключается. • На начальных этапах результаты ЭМГ в норме. Спустя 3–4 нед. появляются изменения, распределение которых позволяет уточнить локализацию поражения в пояснично-крестцовом сплетении

Пояснично-крестцовая плексопатия	
Дифференциальная диагностика	• *Пояснично-крестцовая радикулопатия.* Данное состояние может проявляться двигательными и/или чувствительными нарушениями в одной нижней конечности. Боль может иметь иррадиирующий характер, свидетельствующий о радикулопатии, однако симптоматика ограничивается зоной иннервации одного спинномозгового нерва. • *Диабетическая амиотрофия.* Диабетическая амиотрофия проявляется болью с последующим развитием мышечной слабости, преимущественно в четырехглавых мышцах бедра. Клиническая картина может быть неотличима от пояснично-крестцового плексита
Лечение	• Лечение пояснично-крестцовой плексопатии в основном носит поддерживающий характер (кроме случаев курабельных опухолевых поражений). • Лечение пояснично-крестцового плексита часто включает ГКС, хотя эффективность их при данной патологии не доказана. • Гематомы в конечном итоге рассасываются, что выражается в восстановлении функции сплетения, поэтому их эвакуация требуется нечасто
Клиническое течение	У большинства пациентов наблюдается улучшение, однако прогноз зависит от этиологического фактора. При идиопатическом плексите у большинства пациентов происходит значимое улучшение


Поясничное сплетение
Схема
Подреберный нерв (Th_{12})
Th_{12}
Белые и серые соединительные ветви
L_1
Подвздошно-подчревный нерв
Подвздошно-паховый нерв
L_2
Бедренно-половой нерв
Вентральные ветви спинномозговых нервов
L_3
Латеральный кожный нерв бедра
Серые соединительные ветви
L_4
Мышечные ветви к поясничной и подвздошной мышцам
Бедренный нерв
L_5
Передний отдел
Задний отдел
Дополнительный запирательный нерв (часто отсутствует)
Запирательный нерв
Пояснично-крестцовый ствол
Крестцово-копчиковое сплетение
Схема
L_4
Пояснично-крестцовый ствол
Передний отдел
Задний отдел
L_5
Серые соединительные ветви
S_1
Верхний ягодичный нерв
Тазовые внутренностные нервы (парасимпатические волокна к нижнему подчревному [тазовому] сплетению)
S_2
Нижний ягодичный нерв
Нерв к грушевидной мышце
S_3
S_4
S_5
Большеберцовый нерв
Седалищный нерв
Общий малоберцовый нерв
Копчиковый нерв
Заднепроходно-копчиковый нерв
Промежностная ветвь IV крестцового нерва
Нерв к мышце, поднимающей задний проход, и (седалищно-) копчиковой мышце
Половой нерв
Перфорантные кожные нервы
Нерв к квадратной мышце бедра (и нижней близнецовой мышце)
Задний кожный нерв бедра
Нерв к внутренней запирательной мышце (и верхней близнецовой мышце)
F. Netter M.D.

Полиневропатия критических состояний

Полиневропатия критических состояний	
Описание	Распространенная причина мышечной слабости и безуспешности попыток отключения пациента от ИВЛ в отделении интенсивной терапии (ОИТ)
Патофизиология	Этиология полиневропатии критических состояний многофакторна. Факторами риска являются проведение интенсивной терапии, критическое состояние, введение ГКС и применение миорелаксантов, наличие всех этих факторов, однако, необязательно
Клинические проявления	• У пациентов, пробывших в ОИТ как минимум 1 нед. (чаще всего – 2 нед.), возникает мышечная слабость со снижением тонуса мышц. Они могут жаловаться на чувствительные нарушения, в любом случае боль не является основным симптомом данной патологии. • Мышечная слабость часто служит причиной невозможности перевода пациентов с ИВЛ на спонтанное дыхание
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений, за исключением тех, которые связаны с основной патологией. Для исключения миопатии обычно измеряется уровень креатинфосфокиназы (КФК) (чаще всего концентрация этого фермента нормальная или слегка повышена). • По данным визуализационных методов патологии не выявляется, в связи с чем они используются редко. По результатам электрофизиологических методов исследования диагностируется невропатия. • ЭНМГ и ЭМГ позволяют выявить полиневропатию с преимущественным поражением аксонов. Также определяются признаки обширной денервации. • По данным анализа ЦСЖ патологии не обнаруживается или отмечается небольшое повышение уровня белка
Постановка диагноза	• Полиневропатию критических состояний следует заподозрить при замедленном восстановлении спонтанного дыхания у пациентов в ОИТ, а также при наличии вялых параличей в отсутствие введения седативных препаратов и миорелаксантов. • В пользу диагноза свидетельствует отсутствие выраженного повышения уровня КФК, аксональная невропатия по данным ЭНМГ и ЭМГ и неимение других возможных причин присутствующей симптоматики по данным обследования
Дифференциальная диагностика	• *Миопатия критических состояний*. Это родственное состояние, в клиническую картину которого входят некоторые проявления полиневропатии критических состояний. Отличить последнюю от миопатии бывает проблематично без проведения биопсии. Определенную помощь в диагностике оказывает ЭМГ, однако она не позволяет окончательно подтвердить диагноз, особенно на ранних этапах патологического процесса. Оценка чувствительности в таких условиях затруднительна, не говоря уже о том, что у многих пациентов есть сопутствующие патологические состояния, которые могут проявляться полиневропатией, что делает нарушения чувствительности не самым удачным признаком для дифференциальной диагностики.

Полиневропатия критических состояний	
	• *ОВДП (синдром Гийена–Барре).* Данное состояние проявляется мышечной слабостью, которая может возникнуть у пациентов в ОИТ. В некоторых случаях у пациентов с застойной сердечной недостаточностью или ХОБЛ этот диагноз упускается из виду из-за ошибочного списывания слабости на счет основной патологии и невыявления симптомов невропатии при осмотре. При ЭНМГ и ЭМГ отмечаются признаки демиелинизации, при анализе ЦСЖ – повышение уровня белка
Лечение	• Лечение носит поддерживающий характер. При полном исключении ОВДП как причины имеющейся симптоматики иммуномодулирующая терапия не имеет доказанной эффективности. • Огромную помощь могут оказать физическая и трудотерапия. • Лекарственная терапия подразумевает сокращение доз используемых ГКС и миорелаксантов. Такой подход может быть полезен не только для лечения этого состояния, но и для его профилактики
Клиническое течение	• Для полиневропатии критических состояний характерен отличный потенциал к восстановлению утраченных функций. У пациентов с тетраплегией через определенное время и при должном уровне ухода происходит восстановление мышечной силы и способности к передвижению. • Примерно у 50% пациентов наблюдается полное восстановление

Мышечная слабость в условиях ОИТ

- Пациент в тяжелом состоянии с мышечной слабостью
- Боль не характерна
- Возможны чувствительные нарушения (наличие которых говорит о невропатии)
- Могут сопутствовать миопатический и невропатический компоненты

↓

Анамнез

- Прогрессирующая мышечная слабость у пациента в ОИТ
- Уточнить наличие чувствительных нарушений
- Спросить о наличии СД, онкологических заболеваний или других причин невропатии в анамнезе
- Узнать у пациента, какие лекарственные препараты он принимал, о наличии факторов, способных стать причиной невропатии или миопатии (некоторые антибиотики, статины, алкоголь)

Обследование

- Двигательная сфера – мышечная слабость может быть проксимальной (миопатия), дистальной (невропатия) или сочетанной
- Чувствительная сфера – снижение чувствительности любого типа распределения – дистально, проксимально или по проводниковому типу
- Исследование рефлексов – отсутствие глубоких сухожильных рефлексов говорит в пользу ОВДП, ХВДП, полиневропатии критических состояний. Повышение рефлексов – в пользу поражения спинного или головного мозга

↓

Обследование может включать:

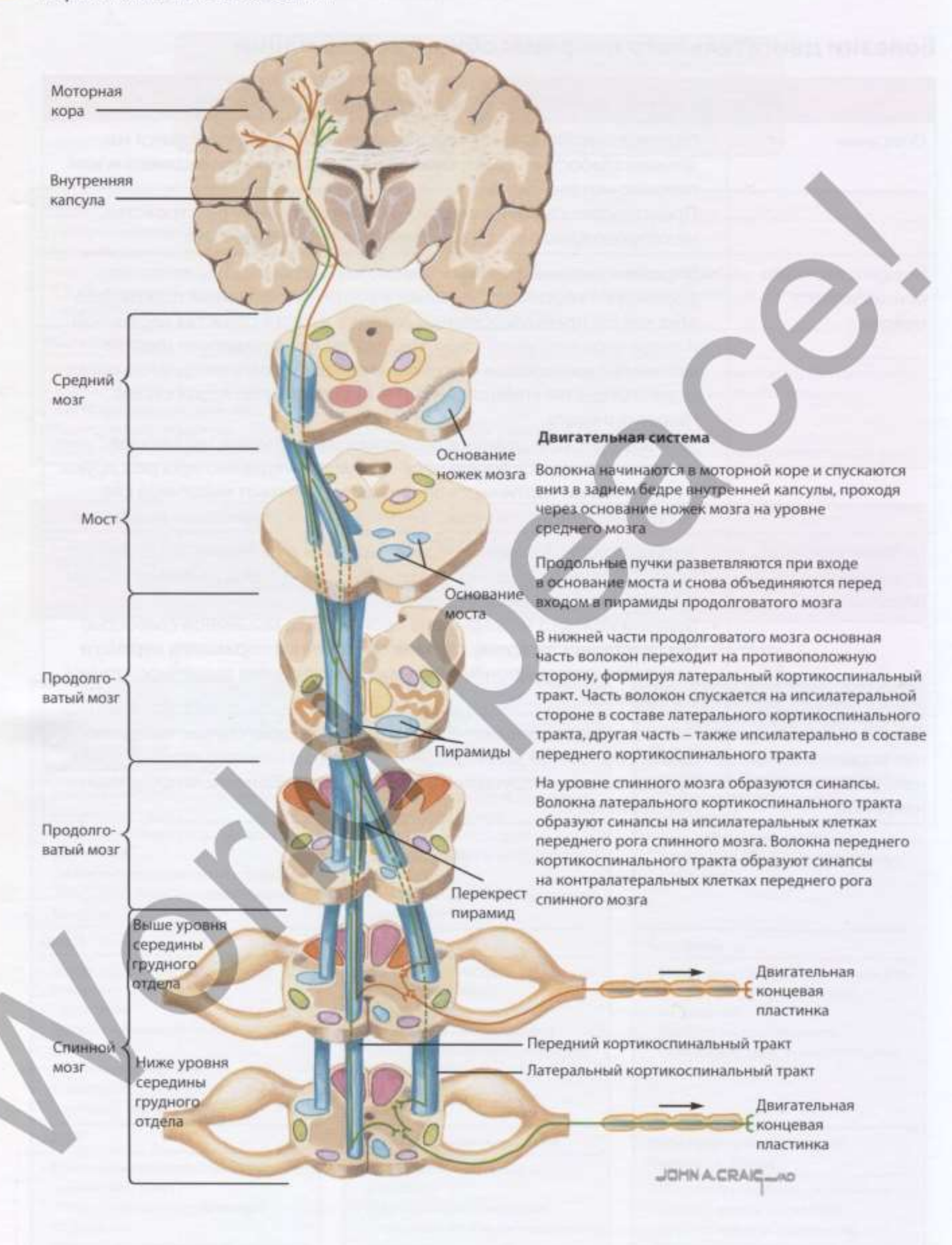
- Лабораторные исследования: КФК, альдолаза, миоглобин, показатели функции щитовидной железы, витамин B_{12}, антитела
- ЭНМГ и ЭМГ: позволяют дифференцировать невропатию, миопатию и нарушение нервно-мышечного проведения
- Биопсия мышцы: требуется для диагностики определенных миопатий и подтверждения наличия некоторых невропатий
- Биопсия нерва: требуется для диагностики определенных невропатий

↓

Невропатии	Миопатии	Нарушения нервно-мышечного проведения
Полиневропатия критических состояний • Мышечная слабость, снижение мышечного тонуса • Утрата глубоких сухожильных рефлексов • Диагноз подтверждается с помощью ЭНМГ, ЭМГ, лабораторных анализов. Биопсия?	**Миопатия критических состояний** • Мышечная слабость, снижение мышечного тонуса • Диагноз подтверждается с помощью ЭМГ и лабораторных анализов • Окончательное подтверждение с помощью биопсии	**Миастения** • Мышечная слабость, утомляемость • Отсутствие чувствительных нарушений • Диагноз подтверждается с помощью ЭНМГ и лабораторных анализов
ОВДП • Мышечная слабость, снижение мышечного тонуса • Часто боль • Утрата глубоких сухожильных рефлексов • Диагноз подтверждается с помощью ЭНМГ, лабораторных анализов, анализа ЦСЖ	**Рабдомиолиз** • Мышечная слабость, часто с болью в мышцах • Диагноз подтверждается с помощью лабораторных анализов (включая повышение уровня КФК)	**Ботулизм** • Мышечная слабость, утомляемость • Отсутствие чувствительных нарушений • Диагноз подтверждается с помощью ЭНМГ и лабораторных анализов
ХВДП • Мышечная слабость, снижение мышечного тонуса • Утрата глубоких сухожильных рефлексов • Диагноз подтверждается с помощью ЭНМГ, лабораторных анализов • Может потребоваться биопсия нерва и/или анализ ЦСЖ	**Воспалительная миопатия** • Мышечная слабость ± боль в мышцах • Диагноз подтверждается с помощью ЭМГ и лабораторных анализов • Окончательное подтверждение с помощью биопсии мышцы	**Миастенический синдром Ламберта–Итона** • Мышечная слабость, утомляемость, сухость во рту. Отсутствие чувствительных нарушений • Диагноз подтверждается с помощью ЭНМГ и лабораторных анализов

Болезни двигательного нейрона: общая информация

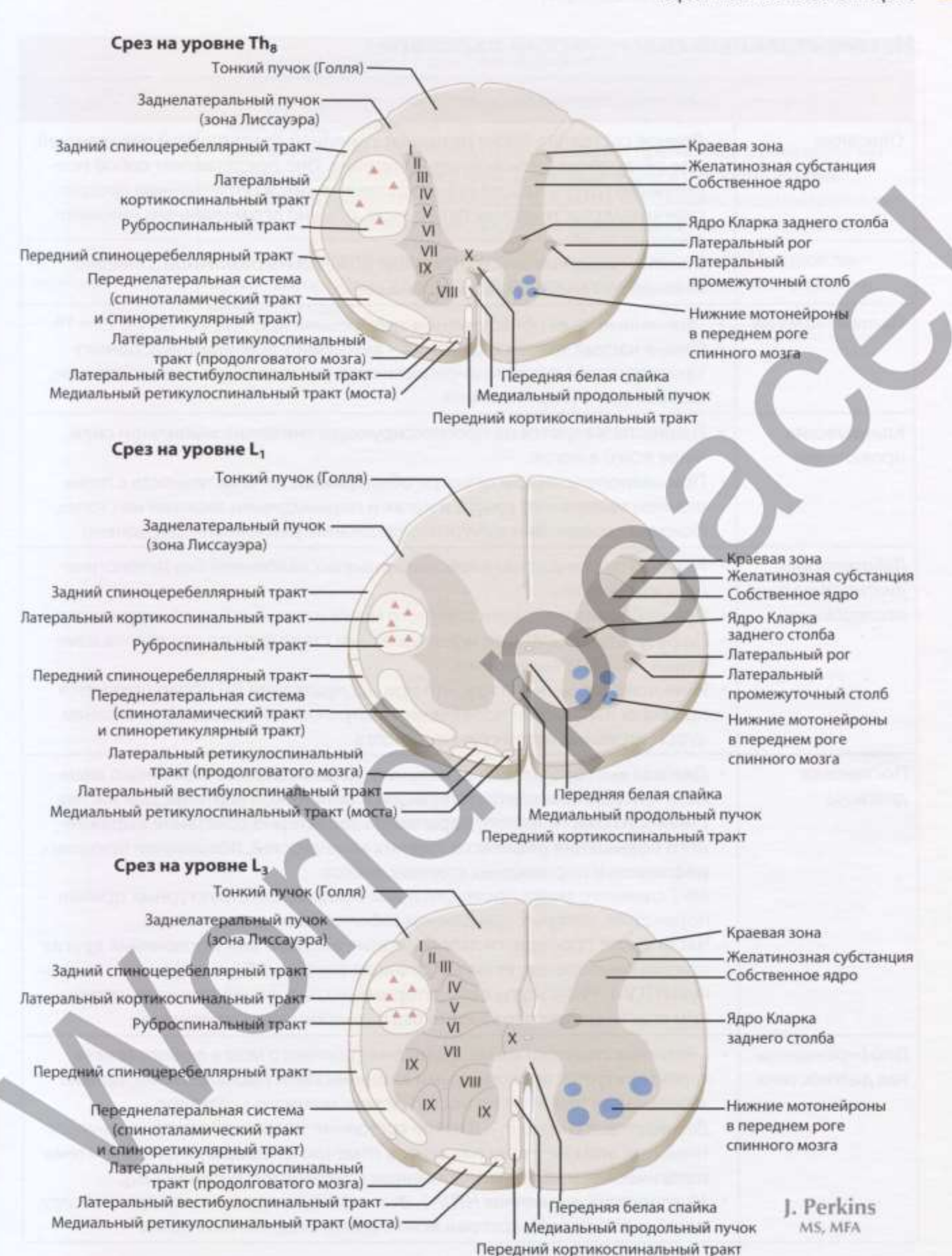
Болезни двигательного нейрона: общая информация	
Описание	• Болезни двигательного нейрона (мотонейрона) проявляются мышечной слабостью, возникающей из-за дегенерации верхнего и/или нижнего мотонейронов. • Представляет собой изолированное двигательное расстройство, не сопровождающееся нарушениями чувствительности
Болезни верхнего двигательного нейрона	• Верхними мотонейронами называются клетки, аксоны которых формируют кортикоспинальный и кортикобульбарный тракты. Тела этих клеток преимущественно располагаются в областях первичной и вторичной моторной коры. Они напрямую активируют нижние мотонейроны, которые в основном располагаются в передних рогах серого вещества спинного мозга и в двигательных ядрах ствола головного мозга. • Заболевания этой группы в подавляющем большинстве случаев не характеризуются болевым синдромом и медленно прогрессируют. В клинической картине основное место занимают мышечная слабость, спастичность и повышение глубоких сухожильных рефлексов
Болезни нижнего двигательного нейрона	• Тела нижних мотонейронов располагаются в передних рогах спинного мозга и стволе головного мозга. Их длинные двигательные аксоны иннервируют мышцы всего тела. • Болезни нижнего мотонейрона проявляются мышечной слабостью без спастичности, кроме случаев сочетанного поражения верхнего и нижнего мотонейронов. Наблюдается снижение мышечного тонуса и рефлексов
Сочетанное поражение верхнего и нижнего двигательных нейронов	• Чаще всего представляет собой идиопатические случаи, проявляющиеся сочетанной дегенерацией верхнего и нижнего мотонейронов. Чувствительных нарушений не наблюдается. Основным представителем является БАС


Моторная кора
Внутренняя капсула
Средний мозг
Основание ножек мозга
Мост
Основание моста
Продолговатый мозг
Пирамиды
Продолговатый мозг
Перекрест пирамид
Выше уровня середины грудного отдела
Спинной мозг
Ниже уровня середины грудного отдела
Двигательная концевая пластинка
Передний кортикоспинальный тракт
Латеральный кортикоспинальный тракт
Двигательная концевая пластинка
JOHN A.CRAIG_MD
Двигательная система
Волокна начинаются в моторной коре и спускаются вниз в заднем бедре внутренней капсулы, проходя через основание ножек мозга на уровне среднего мозга
Продольные пучки разветвляются при входе в основание моста и снова объединяются перед входом в пирамиды продолговатого мозга
В нижней части продолговатого мозга основная часть волокон переходит на противоположную сторону, формируя латеральный кортикоспинальный тракт. Часть волокон спускается на ипсилатеральной стороне в составе латерального кортикоспинального тракта, другая часть – также ипсилатерально в составе переднего кортикоспинального тракта
На уровне спинного мозга образуются синапсы. Волокна латерального кортикоспинального тракта образуют синапсы на ипсилатеральных клетках переднего рога спинного мозга. Волокна переднего кортикоспинального тракта образуют синапсы на контралатеральных клетках переднего рога спинного мозга

Первичный боковой склероз

Первичный боковой склероз	
Описание	Представляет собой редкое заболевание, проявляющееся прогрессирующим спастическим парапарезом, не вызванным очаговым структурным поражением
Патофизиология	Причина данного состояния неизвестна. Известно лишь, что в основе лежит дегенеративный процесс, вызываемый неизвестными пусковыми факторами
Клинические проявления	• Чаще всего первичный боковой склероз проявляется медленно прогрессирующим спастическим парапарезом, в итоге распространяющимся на верхние конечности. • В некоторых случаях данное состояние считают одним из вариантов БАС. Во многих случаях в отдаленном периоде выявляются некоторые признаки поражения нижнего мотонейрона. • Дебют первичного бокового склероза приходится обычно на пятое или шестое десятилетие жизни, гендерных различий заболеваемости не отмечено
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. Проводится большое количество анализов для исключения обратимых причин имеющейся симптоматики. • Нейровизуализация спинного мозга не выявляет отклонений. Чаще всего проводится МРТ. Иногда миелография позволяет выявить структурные изменения, не видимые при МРТ
Постановка диагноза	• Первичный боковой склероз диагностируется у пациентов с прогрессирующим парапарезом в отсутствие структурных поражений по данным нейровизуализационных исследований. • Первичный боковой склероз представляет собой диагноз исключения, устанавливающийся после исключения рассеянного склероза, гидроцефалии, шейной миелопатии на фоне спондилеза, дефицита витамина B_{12}, адреномиелопатии, инфекции, вызванной Т-лимфотропным вирусом человека 1-го типа (HTLV-1), болезни Лайма и других известных причин постепенно прогрессирующей миелопатии
Дифференциальная диагностика	• *БАС*. БАС входит в круг дифференциальной диагностики. В некоторых случаях в отдаленном периоде выявляются отдельные признаки поражения нижнего мотонейрона. До этого момента у пациентов с первичным боковым склерозом при ЭМГ отсутствуют симптомы денервации. • *Поражение спинного мозга*. Патологию спинного мозга всегда включают в круг дифференциальной диагностики. На первый план выходят признаки миелопатии на фоне спондилеза. Другими причинами поражения спинного мозга могут быть опухоли, сосудистые мальформации и нарушения функции межпозвонковых дисков. В пользу первичного бокового склероза говорит отсутствие боли в спине и отклонений по данным нейровизуализации. • *Поперечный миелит*. Представляет собой демиелинизирующее заболевание, имеющее много общего с рассеянным склерозом. Миелопатия может развиваться и при поперечном миелите, и при рассеянном склерозе, симптоматика часто прогрессирует в течение нескольких дней, но в дальнейшем значительного ухудшения состояния пациента не наблюдается

Первичный боковой склероз	
Лечение	Методов лечения данного заболевания не разработано. Мышечная спастичность может быть частично скорректирована приемом баклофена или тизанидина
Клиническое течение	У пациентов наблюдается медленное прогрессирование нарушений. В большинстве случаев клиническая картина ограничивается симптомами поражения спинного мозга. Однако у некоторых пациентов со временем появляются признаки дегенерации нижнего мотонейрона


Срез на уровне Th_8
Тонкий пучок (Голля)
Заднелатеральный пучок (зона Лиссауэра)
Задний спиноцеребеллярный тракт
Латеральный кортикоспинальный тракт
Руброспинальный тракт
Передний спиноцеребеллярный тракт
Переднелатеральная система (спиноталамический тракт и спиноретикулярный тракт)
Латеральный ретикулоспинальный тракт (продолговатого мозга)
Латеральный вестибулоспинальный тракт
Медиальный ретикулоспинальный тракт (моста)
I
II
III
IV
V
VI
VII
IX
VIII
X
Краевая зона
Желатинозная субстанция
Собственное ядро
Ядро Кларка заднего столба
Латеральный рог
Латеральный промежуточный столб
Нижние мотонейроны в переднем роге спинного мозга
Передняя белая спайка
Медиальный продольный пучок
Передний кортикоспинальный тракт
Срез на уровне L_1
Тонкий пучок (Голля)
Заднелатеральный пучок (зона Лиссауэра)
Задний спиноцеребеллярный тракт
Латеральный кортикоспинальный тракт
Руброспинальный тракт
Передний спиноцеребеллярный тракт
Переднелатеральная система (спиноталамический тракт и спиноретикулярный тракт)
Латеральный ретикулоспинальный тракт (продолговатого мозга)
Латеральный вестибулоспинальный тракт
Медиальный ретикулоспинальный тракт (моста)
Краевая зона
Желатинозная субстанция
Собственное ядро
Ядро Кларка заднего столба
Латеральный рог
Латеральный промежуточный столб
Нижние мотонейроны в переднем роге спинного мозга
Передняя белая спайка
Медиальный продольный пучок
Передний кортикоспинальный тракт
Срез на уровне L_3
Тонкий пучок (Голля)
Заднелатеральный пучок (зона Лиссауэра)
Задний спиноцеребеллярный тракт
Латеральный кортикоспинальный тракт
Руброспинальный тракт
Передний спиноцеребеллярный тракт
Переднелатеральная система (спиноталамический тракт и спиноретикулярный тракт)
Латеральный ретикулоспинальный тракт (продолговатого мозга)
Латеральный вестибулоспинальный тракт
Медиальный ретикулоспинальный тракт (моста)
I
II
III
IV
V
VI
VII
IX
VIII
IX
IX
X
Краевая зона
Желатинозная субстанция
Собственное ядро
Ядро Кларка заднего столба
Нижние мотонейроны в переднем роге спинного мозга
Передняя белая спайка
Медиальный продольный пучок
Передний кортикоспинальный тракт
J. Perkins MS, MFA

Наследственный спастический парапарез

Наследственный спастический парапарез	
Описание	• Данное состояние также называют семейной спастической параплегией, или синдромом Штрюмпелля–Лоррейна. Оно представляет собой гетерогенную группу заболеваний, проявляющихся постепенным прогрессирующим спастическим параличом, обычно ограниченным нижними конечностями. • Степень снижения мышечной силы может быть различной. Описано множество семей с этим заболеванием
Патофизиология	• Причинные гены обнаружены в хромосомах X, 2, 3, 8, 11, 12, 14, 15 и 19. • Самый частый тип наследования – аутосомно-доминантный, однако также описаны аутосомно-рецессивное наследование и наследование, сцепленное с Х-хромосомой
Клинические проявления	• Пациенты жалуются на прогрессирующее снижение мышечной силы, чаще всего в ногах. • При неврологическом осмотре обнаруживается спастичность с повышением мышечного тонуса в ногах и пирамидными знаками на стопах. Походка скованная и вычурная. Удержание равновесия затруднено
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • При нейровизуализации спинного мозга изменений не обнаруживается. • По результатам ЭМГ при использовании стандартного протокола изменений также не выявляется. • Имеются сообщения о том, что при исследовании ВП обнаруживаются признаки нарушения проведения импульсов по восходящим аксонам чувствительных путей спинного мозга
Постановка диагноза	• Диагноз выставляется на основании положительного семейного анамнеза при наличии соответствующей клинической картины. Для наследственного спастического парапареза характерно сочетание выраженного повышения рефлексов нижних конечностей, повышения брюшных рефлексов и пирамидных стопных знаков. • МРТ спинного мозга проводится для исключения структурных причин поражения, которых при данном заболевании не выявляется. • Часто также проводятся лабораторные анализы для исключения других причин миелопатии, включая дефицит витамина B_{12} и инфекцию, вызванную HTLV-1. Результаты лабораторных исследований при наследственном спастическом парапарезе без патологических изменений
Дифференциальная диагностика	• *Сдавление спинного мозга.* Сдавление спинного мозга любого генеза характеризуется аналогичными клиническими проявлениями, однако заболевание при этом не носит наследственного характера. • *Дефицит витамина B_{12}.* Данное состояние может проявляться миелопатией, при этом не у всех пациентов отмечаются неврологические и гематологические изменения, связанные с дефицитом витамина B_{12}. • *Миелопатия, вызванная HTLV-1.* Эта инфекция проявляется прогрессирующей миелопатией, которая может иметь сходные симптомы

Наследственный спастический парапарез	
Лечение	• Лечение имеет симптоматический характер. Необходимо семейное консультирование. • Для коррекции спастичности применяются препараты, снижающие мышечный тонус, например баклофен, тизанидин и бензодиазепины. • Для поддержания подвижности пациента необходима медикаментозная терапия и сохранение достаточного уровня физической активности
Клиническое течение	Неврологические нарушения постепенно прогрессируют. Методов лечения, которые могут влиять на прогрессирование мышечной слабости, не разработано

Миелопатия, вызванная Т-лимфотропным вирусом человека 1-го типа

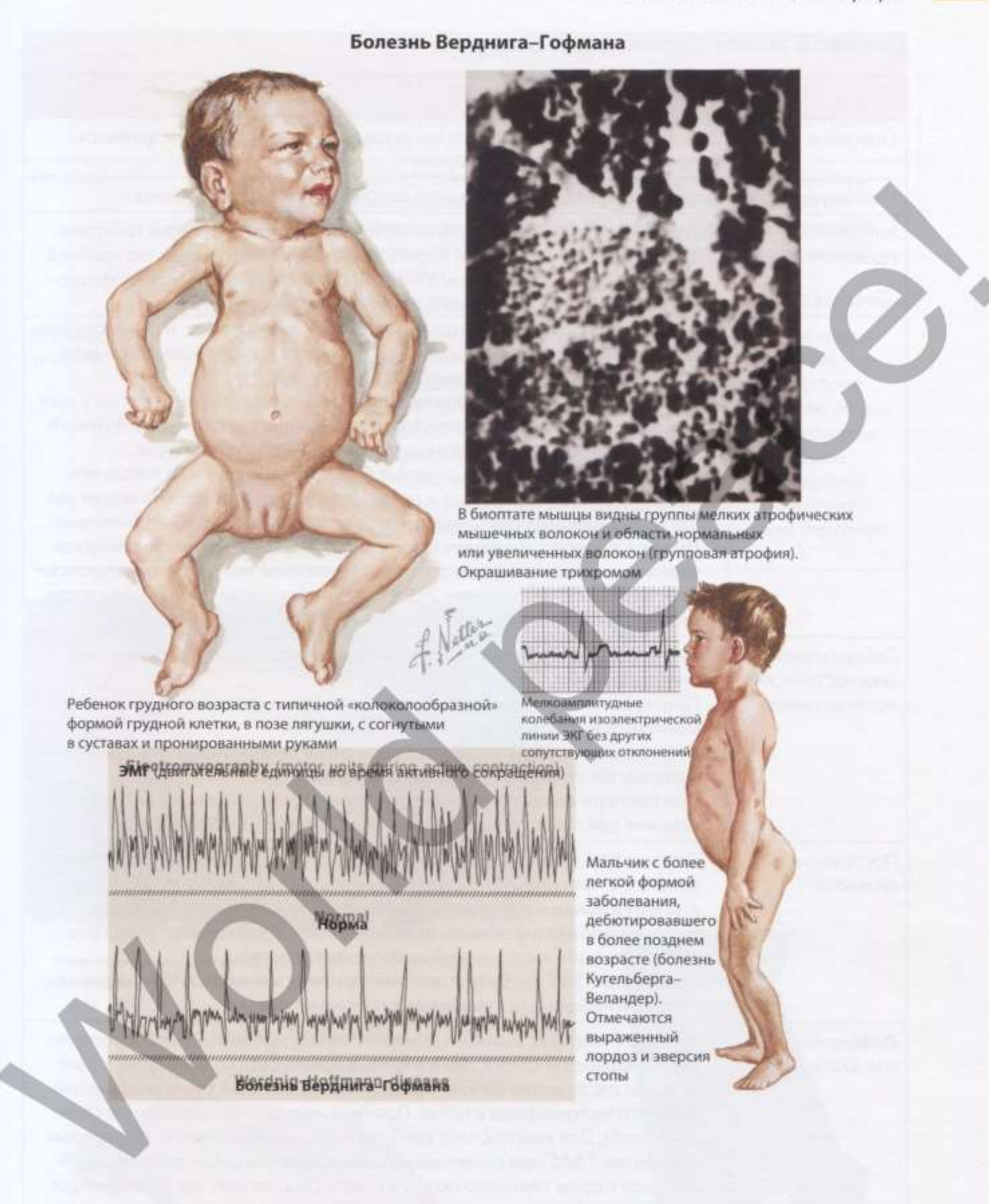
Миелопатия, вызванная HTLV-1 (тропический спастический парапарез)	
Описание	Представляет собой парализующее заболевание, эндемичное для тропических стран Карибского бассейна и Азии
Патофизиология	• HTLV-1 вызывает Т-клеточный лейкоз взрослых и тропический спастический парапарез. Инфекционный процесс приводит к воспалительной инфильтрации и дегенерации спинного мозга и белого вещества головного мозга
Клинические проявления	• HTLV-1-ассоциированная миелопатия проявляется постепенно прогрессирующим спастическим парапарезом, часто в сочетании с дизестезиями. Чаще всего заболевание дебютирует в возрасте 30 лет. Симптоматика может возникать и в верхних конечностях, однако чаще поражаются нижние конечности. • В отличие от большей части других болезней верхнего мотонейрона, при HTLV-1-ассоциированной миелопатии часто отмечается нарушение контроля функции мочевого пузыря
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований обычно без патологических изменений. • Для подтверждения диагноза проводятся исследования на HTLV-1
Постановка диагноза	• Подозрение на HTLV-1-ассоциированную миелопатию должно возникать у пациентов с миелопатией, не сопровождающейся структурным поражением спинного мозга по данным обследования. В таких случаях в круг дифференциальной диагностики также включают рассеянный склероз и дефицит витамина B_{12}, по поводу которых необходимо дополнительное обследование. • Диагноз выставляется на основании выявления специфичных к HTLV-1 антител или результатов полимеразной цепной реакции ЦСЖ и крови. • По данным нейровизуализации изменений не обнаруживается. • Часто проводится анализ ЦСЖ, при котором не выявляется специфических изменений
Дифференциальная диагностика	• *Рассеянный склероз*. Данное заболевание может проявляться миелопатией с подострым началом. • *Дефицит витамина B_{12}*. Дефицит витамина B_{12} может также проявляться миелопатией в отсутствие неврологических и гематологических признаков патологии
Лечение	• Несмотря на наличие множества лекарственных препаратов для борьбы с HTLV 3-го типа, для HTLV-1 лечение не разработано. • В некоторых случаях эффективным оказывается применение иммуномодулирующей терапии – временный положительный эффект дают плазмаферез и прием ГКС. • Проводится симптоматическая коррекция спастичности. Чаще всего применяются баклофен, тизанидин и диазепам
Клиническое течение	Симптоматика чаще всего прогрессирует. Методов лечения, способных повлиять на течение заболевания, не разработано

Спинальная мышечная атрофия

Спинальная мышечная атрофия	
Описание	Представляет собой прогрессирующую дегенерацию нижнего мотонейрона, возникающую преимущественно в детском возрасте
Патофизиология	• Спинальная мышечная атрофия является генетически обусловленным заболеванием, имеющим преимущественно аутосомно-рецессивный тип наследования, хотя описаны редкие случаи наследования по аутосомно-доминантному и сцепленному с X-хромосомой типам. • Основной причинный ген, *SMN-1*, локализован на хромосоме 5 и является уникальным для человека. Отсутствие протеина, кодируемого геном *SMN-1*, ведет к преждевременной гибели мотонейронов спинного мозга
Клинические проявления	Спинальная мышечная атрофия (или спинальная амиотрофия) является одной из лидирующих причин неврологической инвалидизации в детском возрасте. Распространенность составляет от 1:6000 до 1:9000 новорожденных. Возраст, в котором дебютирует заболевание, коррелирует с количеством функционального белка, на основе чего данную патологию можно разделить на четыре большие группы: • *Спинальная мышечная атрофия 1-го типа с ранним началом*, обычно дебютирующая у детей грудного возраста. Другое название – болезнь Верднига–Гофмана. Выраженные генерализованные вялые параличи приводят к смерти пациента в основном от дыхательной недостаточности чаще всего в возрасте около 2 лет. • При возникновении симптоматики в детстве после достижения возраста 18 мес. диагностируют *спинальную мышечную атрофию 3-го типа*, имеющую также название «болезнь Кугельберга–Веландер». Симптомы идентичны, но имеют меньшую выраженность, что позволяет пациентам доживать до взрослого возраста. • *Спинальная мышечная атрофия 2-го типа* характеризуется промежуточным возрастом дебюта и средней выраженностью проявлений по сравнению с типами 1 и 3 (эпонимического названия у данной формы нет). При спинальной мышечной атрофии 2-го типа дебют заболевания приходится на возраст от 6 до 18 мес. жизни. Пациенты не способны ходить, но часто доживают до взрослого возраста. • *Спинальная мышечная атрофия 4-го типа*, или *спинальная мышечная атрофия взрослого типа*, встречается крайне редко и ассоциирована с геном *SMN-1*. Проявляется эта форма постепенно прогрессирующей слабостью мышц плечевого и тазового поясов, дебютирующей после достижения 20 лет. Также характерны фасцикуляции и отсутствие поражения дыхательной мускулатуры. Ни у одного из пациентов не наблюдается признаков поражения верхнего мотонейрона

Спинальная мышечная атрофия	
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • При нейровизуализации изменений не выявляется. Часто выполняется МРТ для исключения причин дегенерации нижнего мотонейрона со стороны спинного мозга. • По результатам ЭМГ выявляются признаки денервации, часто имеющие характеристики острого или хронического поражения. • При биопсии мышцы также обнаруживаются признаки денервации. Этот метод часто используется для исключения миопатий, которые в определенных случаях бывает сложно отличить от спинальной мышечной атрофии, особенно у детей раннего возраста
Постановка диагноза	В диагностике этих заболеваний важную информацию дают результаты электрофизиологического тестирования, биопсии мышцы и генетических анализов
Дифференциальная диагностика	• *БАС*. В основе БАС – дегенерация верхнего и нижнего мотонейронов. БАС не развивается в молодом возрасте. Кроме того, при нем имеются признаки нарушения функции кортикоспинального тракта, которых нет при спинальной мышечной атрофии. • *Метаболические миопатии*. Данная группа заболеваний может проявляться мышечной слабостью в детском возрасте. Дифференциальная диагностика в основном опирается на результаты биопсии мышцы, хотя некоторые патогномоничные признаки могут быть обнаружены и при анализах крови
Лечение	• Лечение имеет симптоматический характер. Пациентам требуется физическая терапия, разработка навыков самообслуживания и обучение технике использования вспомогательных медицинских приспособлений. • Методов лечения, которые бы позволяли эффективно тормозить дегенерацию нейронов, не разработано
Клиническое течение	Мышечная слабость имеет прогрессирующий характер, однако у некоторых пациентов прогрессирование заболевания происходит очень медленно

Болезнь Верднига–Гофмана



В биоптате мышцы видны группы мелких атрофических мышечных волокон и области нормальных или увеличенных волокон (групповая атрофия). Окрашивание трихромом

Ребенок грудного возраста с типичной «колоколообразной» формой грудной клетки, в позе лягушки, с согнутыми в суставах и пронированными руками

Мальчик с более легкой формой заболевания, дебютировавшего в более позднем возрасте (болезнь Кугельберга–Веландер). Отмечаются выраженный лордоз и эверсия стопы

Боковой амиотрофический склероз

БАС	
Описание	Данное заболевание также называется болезнью Лу Герига и является типичной болезнью мотонейрона
Патофизиология	Дегенерация верхнего и нижнего мотонейрона неясного генеза
Клинические проявления	• Типичная клиническая картина включает прогрессирующий генерализованный безболезненный паралич, часто асимметричный (по крайней мере в дебюте заболевания). Очень часто клинически и электрофизиологически отмечаются фасцикуляции и мышечные спазмы. • В связи с тем что поражаются мотонейроны и головного, и спинного мозга, при неврологическом осмотре выявляется комбинация признаков поражения верхнего и нижнего мотонейронов. • Контроль функций мочевого пузыря и кишечника сохраняется, но у всех пациентов со временем происходит нарушение двигательных функций ствола головного мозга и функции дыхательной мускулатуры. • Заболевание чаще всего возникает в зрелом возрасте – на пятом или шестом десятилетиях жизни и позже (однако возраст дебюта может разниться). Гендерных различий частоты встречаемости БАС не выявлено. • По мере прогрессирования заболевания наблюдается выраженная потеря массы тела, связанная с утратой мышечной массы. Длительность заболевания неутешительна – 2–5 лет, а при значимом поражении ствола головного мозга на момент постановки диагноза – еще меньше
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • При нейровизуализации признаков поражения или сдавления спинного мозга не выявляется. • По результатам ЭМГ отмечаются обширные денервационные изменения, которые также видны и в биоптате мышцы. • При биопсии мышцы выявляются признаки денервации, однако ее проведения для постановки диагноза, как правило, не требуется
Постановка диагноза	• Диагноз БАС ставится на основании клинической картины, включающей сочетание прогрессирующей мышечной слабости с фасцикуляциями, атрофией мышц и признаками поражения верхнего мотонейрона. • Нейровизуализация обычно проводится для исключения патологических состояний, вызывающих шейную миелопатию. • Проведение ЭМГ требуется для выявления признаков дегенерации нижнего мотонейрона как минимум в трех конечностях
Дифференциальная диагностика	• *Шейный спондилез*. Данное состояние может проявляться прогрессирующей мышечной слабостью в верхних конечностях в сочетании с признаками дисфункции нижнего мотонейрона в кистях рук и дисфункции верхнего мотонейрона в ногах. Причина нарушений – сдавление спинного мозга. Для диагностики требуется нейровизуализация. Некоторым пациентам с БАС при сомнениях в диагнозе проводится декомпрессия шейного отдела спинного мозга, в некоторых случаях эта манипуляция неизбежна. • *Миастения*. Данный диагноз следует рассматривать при наличии у пациентов прогрессирующей мышечной слабости без чувствительных нарушений. Развитие птоза и диплопии для БАС не характерно, тогда как при миастении эти феномены являются типичными.

БАС	
	• *Мультифокальная моторная невропатия*. Представляет собой аутоиммунное заболевание, проявляющееся мышечной слабостью без чувствительных нарушений
Лечение	• Единственным лекарственным препаратом, одобренным для лечения БАС в США, является рилузол. Учитывая недостаток информации относительно соотношения эффективности, стоимости и риска развития нежелательных явлений при применении этого препарата, назначают его не всем пациентам. • В остальном лечение имеет симптоматический и паллиативный характер
Клиническое течение	• Для заболевания характерно постепенное прогрессирование, в ходе которого пациенты утрачивают способность к самообслуживанию. • Пациенты должны решить, согласны ли они на кормление через зонд и интубацию с целью ИВЛ, желательно принять решение заранее, до возникновения нарушений, которые потребуют этих действий. Некоторые пациенты могут пожелать перейти на полную поддержку жизнедеятельности, другие предпочтут отказаться от нее. Большинство врачей считают, что право решать подобные вопросы всецело принадлежит пациентам и перекладывать ответственность на медицинский персонал неправильно



Полиомиелит и постполиомиелитный синдром

Паралитическая форма полиомиелита и постполиомиелитный синдром	
Описание	Паралитическая форма полиомиелита сейчас практически не встречается. Клинически полиомиелит проявляется остро возникающими асимметричными параличами
Патофизиология	*Паралитическая форма полиомиелита*. Полиомиелит – инфекционное заболевание, вызываемое вирусом семейства *Picornaviridae*, с фекально-оральным путем передачи. В настоящее время в мире проведена практически полная эрадикация полиомиелитной инфекции. Сохраняющиеся вспышки заболевания в основном связаны с политическими бойкотами или всемирными программами вакцинации. Крайне редко случаи полиомиелита возникают в результате применения вакцины против полиомиелита; их частота составляет около 1:2,5 млн вакцинаций. *Постполиомиелитный синдром*. Точная причина этого синдрома неизвестна. Нет ни одного сообщения о выявлении виремии при данном состоянии. Кроме того, мнения относительно существования подобного состояния разнятся
Клинические проявления	*Паралитическая форма полиомиелита*: • Более чем у 95% людей, инфицированных вирусом полиомиелита, возникают бессимптомная виремия и спонтанное исчезновение вируса в крови. Менее чем у 1% инфицированных людей появляется неврологическая симптоматика, однако у 2–3% людей возникает вирусный менингит, а еще у 10% – кратковременное гриппоподобное состояние. • При развитии неврологических проявлений им предшествует гриппоподобное состояние. Затем возникают выраженные генерализованные миалгии с очаговыми и часто асимметричными фасцикуляциями. Далее присоединяются параличи, часто достаточно выраженные. Обычно мышечная слабость более выражена в ногах, хотя она может возникать практически в любой области, включая мышцы диафрагмы и бульбарную мускулатуру. • Восстановление функций, как правило, неполное, сопровождающееся атрофиями мышц и асимметричной мышечной слабостью, часто достигающей выраженной степени. Оставшиеся мотонейроны вызывают аксональный спрутинг, благодаря чему возможна частичная реиннервация, обусловливающая некоторую степень восстановления. Это приводит к обнаружению очень крупных двигательных единиц при ЭМГ. *Постполиомиелитный синдром*: • Данный синдром иногда возникает у лиц, ранее перенесших паралитическую форму полиомиелита (обычно спустя несколько лет). • Пациенты, как правило, жалуются на диффузную боль в мышцах и повторное возникновение слабости в мышцах, которые были поражены во время первой атаки. • Часто между первой атакой и развитием так называемого постполиомиелитного синдрома проходит несколько десятилетий

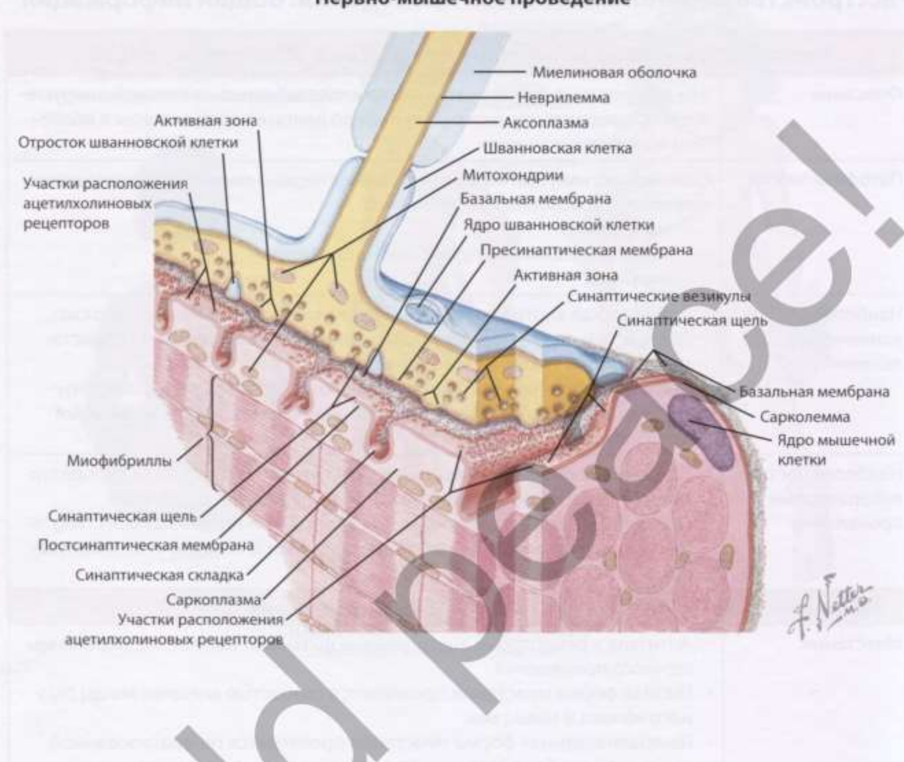
Паралитическая форма полиомиелита и постполиомиелитный синдром	
Лабораторно-диагностические исследования	*Паралитическая форма полиомиелита*. Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. При нейровизуализации отклонений не выявляется, или в спинном мозге на изображениях высокого разрешения определяются воспалительные изменения. В ЦСЖ обнаруживается плеоцитоз, изначально имеющий полиморфно-клеточный характер, а затем прогрессирующий до лимфоцитарного. *Постполиомиелитный синдром*. Диагноз может считаться более обоснованным при возникновении новых признаков денервации по результатам ЭМГ в отсутствие других причин. Данный феномен поддерживает гипотезу о том, что оставшийся пул мотонейронов подвергается преждевременному старению под влиянием возраста, утомляемости или других причин в результате сильно возросшей нагрузки. При отсутствии четких отклонений по данным ЭМГ уверенности в данном диагнозе нет
Постановка диагноза	*Паралитическую форму полиомиелита* необходимо заподозрить у пациентов с мышечной болью с последующим развитием асимметричной слабости на фоне лихорадки, которая возникает за несколько дней или недель до появления неврологической симптоматики. Подобная продромальная фаза типична для вирусного заболевания, проявляющегося лихорадкой, болью в горле, головной болью, тошнотой и болями в мышцах. Вирус может быть выявлен в образцах кала, а также из проб, взятых из глотки, на начальных стадиях болезни. В редких случаях возможно выделение вируса из ЦСЖ. *Постполиомиелитный синдром* может быть заподозрен у пациента с мышечной слабостью, ранее перенесшего полиомиелит. При ЭМГ выявляются признаки денервации. Другие причины нейрональной дегенерации при обследовании не обнаруживаются
Дифференциальная диагностика	• *Периферическая невропатия*. Периферическая невропатия у пациентов, ранее перенесших полиомиелит, может создавать картину, сходную с таковой при постполиомиелитном синдроме. В круг дифференциальной диагностики необходимо включить ОВДП, ХВДП, другие иммуноопосредованные невропатии и идиопатические периферические невропатии, проявления которых наслаиваются на признаки хронического аксонального повреждения. • *Болезни двигательного нейрона*. Заболевания данной группы, в том числе БАС, должны быть включены в круг дифференциальной диагностики при постполиомиелитном синдроме
Лечение	*Паралитическая форма полиомиелита*. Лечение причинной инфекции не проводится. Основой лечения являются симптоматическая терапия и должный уход. *Постполиомиелитный синдром*. Пациентам с данным синдромом требуются симптоматическая терапия и должный уход, цель которых – поддержание подвижности и функциональности. Некоторые специалисты считают, что физические нагрузки могут ухудшать физическую функцию, но доказательств этого факта не найдено
Клиническое течение	• У большинства пациентов с паралитической формой полиомиелита рано или поздно наступает улучшение, хотя восстановление функций может быть замедленным и неполным. • Постполиомиелитный синдром является хроническим состоянием, требующим постоянной активности


Паралитические последствия спинального полиомиелита
Множественные инвалидизирующие деформации: контрактуры, атрофии, выраженный сколиоз и эквиноварусная установка ног
Сколиоз
Переразгибание ног в коленных суставах, атрофия мышц нижних конечностей

Расстройства нервно-мышечного проведения: общая информация

Расстройства нервно-мышечного проведения: общая информация	
Описание	Эти заболевания проявляются мышечной слабостью, связанной с нарушением проведения нервного импульса по двигательным аксонам к мышечным волокнам
Патофизиология	Самыми частыми причинами нарушения нервно-мышечного проведения являются три основных заболевания: • миастения; • миастенический синдром Ламберта–Итона; • ботулизм
Наиболее частые клинические проявления	• Клиническая картина данных заболеваний включает мышечную слабость и зачастую вегетативные нарушения, указывающие на недостаточность холинергического проведения. • Распространенным симптомом является утомляемость, характеризующаяся значимым снижением мышечной силы по мере выполнения повторяющихся движений
Наиболее частые лабораторные проявления	• Для диагностики заболеваний данной группы используются лабораторные анализы, которые будут описаны в следующих разделах. • При ЭНМГ выявляются аномальные ответы на повторяющуюся стимуляцию с некоторыми отличиями, характерными для различных заболеваний
Заболевание	**Основные проявления**
Миастения	• Антитела к рецепторам ацетилхолина вызывают нарушение нервно-мышечного проведения. • Глазная форма миастении проявляется слабостью внешних мышц глазного яблока и мышц век. • Генерализованная форма миастении проявляется генерализованной мышечной слабостью (включая слабость мускулатуры глаз)
Миастенический синдром Ламберта–Итона	• Миастенический синдром Ламберта–Итона часто возникает на фоне онкологической патологии, особенно рака легких. Пациенты жалуются на мышечную слабость и утомляемость, а при осмотре часто выявляются вегетативные нарушения
Ботулизм	• Воздействие токсина бактерии *Clostridium botulinum* вызывает нарушение нервно-мышечной проводимости. • У пациентов отмечается быстрое прогрессирование мышечной слабости с замедленным восстановлением

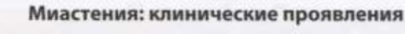
Нервно-мышечное проведение



Миастения

Миастения	
Описание	Антитела к ацетилхолиновым рецепторам вызывают мышечную слабость, которая может возникать в мышцах всего тела или ограничиваться только мускулатурой глаз
Патофизиология	• Антитела связываются с ацетилхолиновыми рецепторами и вызывают их усиленную деградацию. Связывание и обратные процессы ведут к снижению количества рецепторов, в результате чего потенциал действия, возникший в мотонейроне, не всегда приводит к формированию потенциала действия в мышечном волокне. Нарушается нормальное соотношение передачи между двигательным аксоном и мышечным волокном, которое в норме составляет 1:1. • Причина появления антител не ясна. Известно, что тимус участвует в начале образования и продуцировании антител. • У некоторых пациентов с миастенией обнаруживается тимома
Клинические проявления	• Проявления миастении позволяют разделить ее на две формы – глазную и генерализованную. • *Глазная миастения* характеризуется птозом верхнего века и слабостью при движениях глаз, которые не могут быть объяснены поражением отдельных нервов или мышц. Патологический процесс затрагивает оба глаза, однако не всегда имеет одинаковую выраженность с двух сторон. У пациентов с изначально возникшей изолированной глазной симптоматикой заболевание чаще всего ограничивается глазной формой; однако у некоторых больных возможно прогрессирование до генерализованной миастении. • *Генерализованная миастения* характеризуется слабостью не только мышц глаз, но и бульбарной мускулатуры и мышц конечностей. К самым частым проявлениям этой формы относятся дизартрия, дисфагия и трудности при вставании со стула. • Чувствительные нарушения отсутствуют. • Мышечная слабость у большинства пациентов менее выражена утром и постепенно нарастает в течение дня
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. У большей части пациентов при серологическом тестировании на миастению выявляются специфические антитела. • При ЭМГ в стандартном режиме отклонения обычно не выявляются, однако при повторяющейся стимуляции наблюдается декремент амплитуды М-ответа с мышц при стимуляции с частотой 3 импульса в секунду. При регистрации ответа с отдельных волокон выявляется усиление колебаний амплитуды между двумя мышечными волокнами. • При КТ органов грудной клетки может быть выявлена тимома
Постановка диагноза	• Миастению необходимо заподозрить при наличии у пациента диплопии и птоза верхнего века. При миастении более характерна двусторонняя симптоматика, чем односторонняя. • В пользу генерализованной формы миастении говорит генерализованная мышечная слабость, особенно в сочетании с дизартрией и дисфагией, а также со слабостью бульбарной мускулатуры. • Диагноз подтверждается при выявлении антител, специфичных для миастении. • Для диагностики тимомы пациентам с миастенией проводится КТ органов грудной клетки

Миастения	
Дифференциальная диагностика	• *Миастенический синдром Ламберта–Итона*. Представляет собой паранеопластический синдром, характеризующийся диффузной мышечной слабостью и вегетативными нарушениями. Обнаружение паранеопластических антител облегчает дифференциальную диагностику. Специфическое ЭМГ-тестирование также позволяет отличить миастенический синдром от миастении, хотя для проведения подобного рода исследований подходят не все аппараты ЭМГ. • *Воспалительная миопатия*. У пациентов с полимиозитом могут развиваться слабость и утомляемость без чувствительных нарушений. При ЭМГ выявляются признаки миопатии, уровень КФК повышен
Лечение	• Для коррекции мышечной слабости используются ингибиторы ацетилхолинэстеразы. Показана длительная терапия иммунодепрессантами. При кризе применяют плазмаферез или внутривенное введение иммуноглобулинов. • Основой лечения миастении является иммуносупрессивная терапия, чаще всего применяемая при генерализованной форме. Применение ГКС, например преднизона, начинается с его ежедневного приема с последующим переходом на прием один раз в два дня (альтернирующая схема). Доза ГКС постепенно снижается, что позволяет большинству пациентов перейти на низкодозную альтернирующую схему. Реже используются более мощные лекарственные препараты, например азатиоприн и другие цитостатики. • Большей части пациентов с глазной и генерализованной формами миастении назначаются ингибиторы ацетилхолинэстеразы, что является исключительно симптоматической терапией, не влияющей на течение заболевания. Препараты данного класса ингибируют распад ацетилхолина в нервно-мышечном соединении и таким образом улучшают проведение в нем. • У пациентов с тимомой и отсутствием адекватного ответа на иммуномодулирующую терапию выполняется тимэктомия. • У некоторых пациентов при кризах проводится внутривенное введение иммуноглобулинов, которое также позволяет увеличить мышечную силу. Риск, связанный с введением этих препаратов, относительно низок при обеспечении тщательного наблюдения. • При кризах также применяют плазмаферез, который во многих случаях позволяет получить отличный результат. Часто плазмаферез назначают при плохой переносимости внутривенного введения иммуноглобулинов, неэффективности этого метода и наличии противопоказаний к нему
Клиническое течение	• Для миастении характерно улучшение, однако большинство пациентов после титрования дозы ГКС остаются на низкодозной терапии. • При кризах может потребоваться госпитализация, внутривенное введение иммуноглобулинов и/или временное повышение дозы ГКС



Миастения: клинические проявления



Птоз верхнего века и слабость мышц группы улыбки – самые частые ранние симптомы



Улучшение после введения неостигмина метилсульфата (прозерина)



Регионарное распределение мышечной слабости

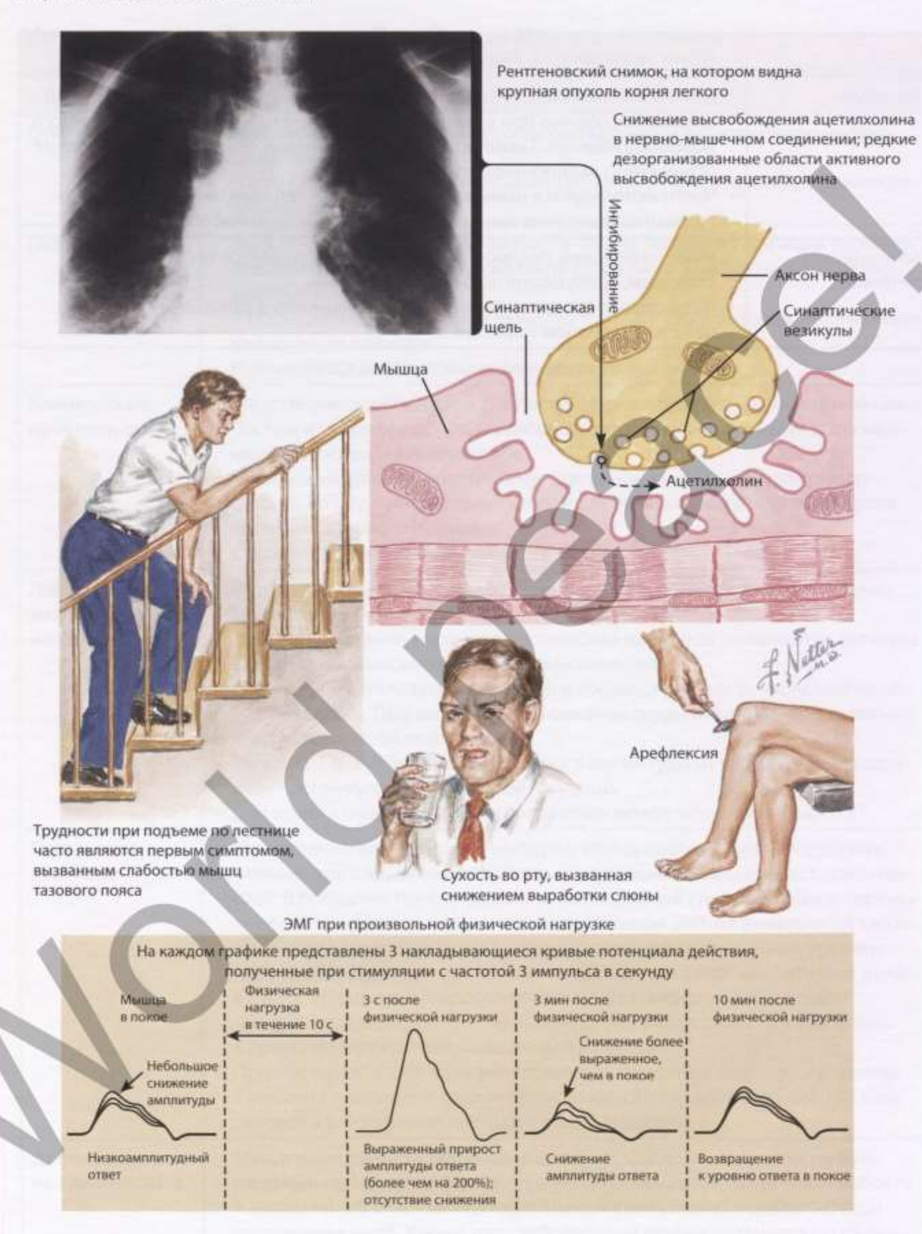


Пациент не способен оказать сопротивление врачу, толкающему его голову назад из положения с прижатым к груди подбородком

Миастенический синдром Ламберта–Итона

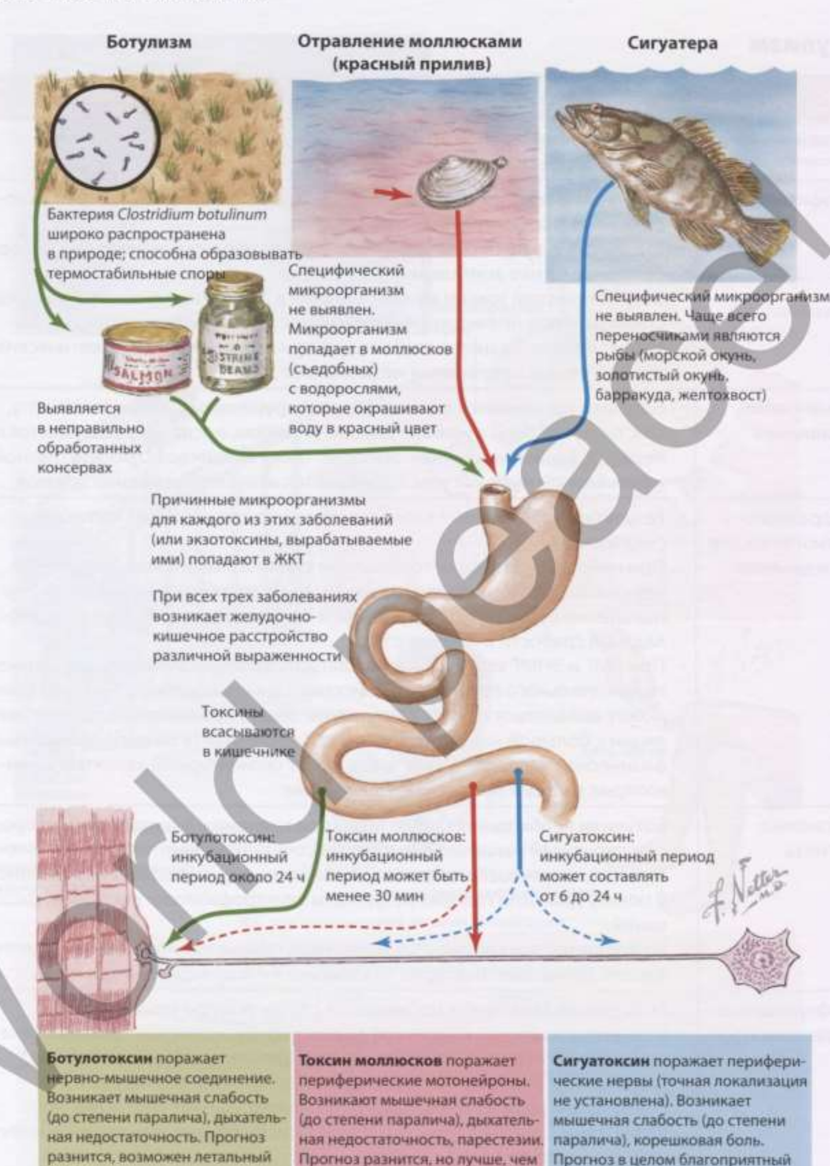
	Миастенический синдром Ламберта–Итона
Описание	• Аутоиммунное заболевание, сопровождающееся поражением нервно-мышечного соединения. • Часто связано с онкологическими заболеваниями, особенно с мелкоклеточным раком легких
Патофизиология	• Миастенический синдром Ламберта–Итона является типичным паранеопластическим расстройством. Чаще всего он возникает на фоне мелкоклеточного рака легких. • У большей части пациентов выявляются антитела к потенциалзависимым кальциевым каналам. • Наблюдается дефицит высвобождения трансмиттеров
Клинические проявления	• Миастенический синдром Ламберта–Итона проявляется мышечной слабостью и утомляемостью, в основном затрагивающими мышцы проксимальных отделов конечностей. • Часто наблюдаются симптомы вегетативной дисфункции, например сухость во рту, запоры, эректильная дисфункция, нарушение контроля функции мочевого пузыря. • Сухожильные рефлексы снижены
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • При исследовании паранеопластических маркеров выявляются антитела к потенциалзависимым кальциевым каналам. • При нейровизуализации спинного и головного мозга отклонений не обнаруживается. При визуализации органов грудной клетки часто диагностируются новообразования. • При ЭНМГ и ЭМГ выявляется прирост амплитуды М-ответа при повторяющейся стимуляции с большой частотой. • Для поиска очагов ракового поражения может использоваться ПЭТ
Постановка диагноза	• Миастенический синдром Ламберта–Итона необходимо заподозрить у пациентов с мышечной слабостью в проксимальных отделах конечностей. В большинстве случаев наличия подобной симптоматики в первую очередь предполагают миопатию, однако при ЭМГ не выявляются характерные для нее признаки и не обнаруживается повышенный уровень КФК. Назначается тестирование на паранеопластические антитела даже в отсутствие диагностированного онкологического заболевания. • Диагноз подтверждается с помощью ЭНМГ, ЭМГ и анализа на антитела к потенциалзависимым кальциевым каналам. • При постановке диагноза необходимо проведение онкопоиска, иногда с момента выявления паранеопластического синдрома до диагностики ракового заболевания проходит много месяцев
Дифференциальная диагностика	• *Миастения*. Данное заболевание является основным звеном дифференциальной диагностики. У пациентов отмечаются мышечная слабость и аномальный ответ на повторяющуюся стимуляцию, однако паттерн отклонения иной. Кроме того, заболевания можно различить по результатам исследования специфических антител. • *БАС*. Входит в круг дифференциальной диагностики при прогрессирующей мышечной слабости, однако симптоматика при БАС более выражена в дистальных отделах. Кроме того, при БАС имеются признаки нарушения функции кортикоспинальных трактов, отсутствующие при миастеническом синдроме Ламберта–Итона

	Миастенический синдром Ламберта–Итона
Лечение	• Для увеличения мышечной силы назначают диаминопиридин и пиридостигмин, особенно при развитии синдрома не на фоне злокачественного новообразования. Также применяется гуанидин, хотя его использование ограничено выраженной токсичностью. • Часто используется иммуномодулирующая терапия, включая ГКС, внутривенное введение иммуноглобулинов или плазмаферез
Клиническое течение	• Миастенический синдром Ламберта–Итона является хроническим состоянием, требующим постоянной терапии. • Необходима онкологическая настороженность в отношении развития рака в отдаленном периоде


Рентгеновский снимок, на котором видна крупная опухоль корня легкого
Снижение высвобождения ацетилхолина в нервно-мышечном соединении; редкие дезорганизованные области активного высвобождения ацетилхолина
Ингибирование
Аксон нерва
Синаптические везикулы
Синаптическая щель
Мышца
Ацетилхолин
Арефлексия
Трудности при подъеме по лестнице часто являются первым симптомом, вызванным слабостью мышц тазового пояса
Сухость во рту, вызванная снижением выработки слюны
ЭМГ при произвольной физической нагрузке
На каждом графике представлены 3 накладывающиеся кривые потенциала действия, полученные при стимуляции с частотой 3 импульса в секунду
Мышца в покое
Небольшое снижение амплитуды
Низкоамплитудный ответ
Физическая нагрузка в течение 10 с
3 с после физической нагрузки
Выраженный прирост амплитуды ответа (более чем на 200%); отсутствие снижения
3 мин после физической нагрузки
Снижение более выраженное, чем в покое
Снижение амплитуды ответа
10 мин после физической нагрузки
Возвращение к уровню ответа в покое

Ботулизм

Ботулизм	
Описание	Заболевание, вызванное воздействием токсина штаммов *C. botulinum* и проявляющееся параличами
Патофизиология	• Ботулинический токсин (ботулотоксин) вырабатывается штаммами клостридий в анаэробных условиях. • Токсин связывается с пресинаптической терминалью и нарушает высвобождение из нее ацетилхолина. • Ботулинический токсин может попадать в организм с пищей или посредством раневой инфекции. Инъекционное введение ботулотоксина вызывает локализованную слабость, но при применении терапевтических доз системных проявлений не возникает
Клинические проявления	• Ботулизм проявляется вегетативными нарушениями, включая тошноту, спастические боли в животе, диарею и запоры, после чего развивается генерализованная мышечная слабость. Также возникают слабость глазной и бульбарной мускулатуры. Наблюдается нарушение сужения зрачков
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • При нейровизуализации головного и спинного мозга патологии не обнаруживается. Исследование головного мозга обычно назначается при появлении бульбарных нарушений, а спинного мозга – в случае преобладания слабости в конечностях. • При ЭМГ и ЭНМГ может обнаруживаться снижение амплитуды составного двигательного потенциала действия. При специальном тестировании может выявляться прирост амплитуды ответа при повторяющейся стимуляции с большой частотой, а также усиление ответа по мере выполнения физической нагрузки. Ответ часто имеет сегментарный характер – в некоторых мышцах все показатели в норме
Постановка диагноза	• Ботулизм необходимо заподозрить при наличии у пациента быстропрогрессирующей мышечной слабости в сочетании с вегетативной симптоматикой, возникшей незадолго до появления двигательных нарушений. • В пользу диагноза говорят результаты электрофизиологических исследований. • Из биологических жидкостей и пищевых продуктов может быть выделен токсин. Выявление бактерий без токсина не подтверждает диагноз
Дифференциальная диагностика	• *Миастения*. Миастения проявляется слабостью при движении глаз и генерализованной мышечной слабостью. Вегетативная симптоматика не выходит на первый план. Кроме того, результаты ЭМГ и ЭНМГ при медленной и быстрой повторяющейся стимуляции отличаются. • *Миастенический синдром Ламберта–Итона*. Данное состояние проявляется мышечной слабостью и вегетативными нарушениями, но имеет не столь молниеносное развитие, как ботулизм
Лечение	• Важным условием является симптоматическая терапия, проведение которой часто представляет трудности. • Вне зависимости от давности заболевания пациенту вводится ботулинический антитоксин. • В случае раневого ботулизма применяются антибиотики
Клиническое течение	В большинстве случаев на фоне лечения наблюдается улучшение, которое, тем не менее, может быть отсроченным и неполным


Ботулизм
Отравление моллюсками (красный прилив)
Сигуатера
Бактерия Clostridium botulinum широко распространена в природе; способна образовывать термостабильные споры
SALMON
STRING BEANS
Выявляется в неправильно обработанных консервах
Специфический микроорганизм не выявлен. Микроорганизм попадает в моллюсков (съедобных) с водорослями, которые окрашивают воду в красный цвет
Специфический микроорганизм не выявлен. Чаще всего переносчиками являются рыбы (морской окунь, золотистый окунь, барракуда, желтохвост)
Причинные микроорганизмы для каждого из этих заболеваний (или экзотоксины, вырабатываемые ими) попадают в ЖКТ
При всех трех заболеваниях возникает желудочно-кишечное расстройство различной выраженности
Токсины всасываются в кишечнике
Ботулотоксин: инкубационный период около 24 ч
Токсин моллюсков: инкубационный период может быть менее 30 мин
Сигуатоксин: инкубационный период может составлять от 6 до 24 ч
F. Netter M.D.
Ботулотоксин поражает нервно-мышечное соединение. Возникает мышечная слабость (до степени паралича), дыхательная недостаточность. Прогноз разнится, возможен летальный исход
Токсин моллюсков поражает периферические мотонейроны. Возникают мышечная слабость (до степени паралича), дыхательная недостаточность, парестезии. Прогноз разнится, но лучше, чем при ботулизме
Сигуатоксин поражает периферические нервы (точная локализация не установлена). Возникает мышечная слабость (до степени паралича), корешковая боль. Прогноз в целом благоприятный

Миопатии: общая информация

Миопатии: общая информация	
Описание	Миопатии представляют собой мышечные дегенерации, которые могут быть врожденными или приобретенными
Патофизиология	Общий конечный результат миопатий – дегенерация мышц в результате метаболических нарушений в них, воздействия токсинов или воспаления
Клинические проявления	• Миопатии проявляются мышечной слабостью, преимущественно в проксимальных отделах. • Чувствительные нарушения отсутствуют
Лабораторные проявления	• Уровни мышечных ферментов при большинстве миопатий повышены. Обычно сильнее всего увеличиваются концентрации КФК и альдолазы. Незначительное их повышение возможно при невропатиях и болезнях двигательного нейрона, а также у пациентов с миопатиями в стадии разрешения. • При нейровизуализации отклонений не выявляется. • При ЭНМГ и ЭМГ обнаруживаются признаки миопатии. • Часто окончательный ответ на вопрос, является ли миопатия воспалительной или относящейся к мышечным дистрофиям, позволяет получить биопсия мышц
Постановка диагноза	• Миопатию необходимо заподозрить при наличии у пациента генерализованной мышечной слабости, более выраженной в проксимальных отделах. Отсутствие чувствительных нарушений и признаков нарушения функции кортикоспинальных трактов – дополнительные свидетельства в пользу данного диагноза. • Для миопатии также характерны повышенные уровни КФК и альдолазы. • При ЭНМГ патологии не выявляется. При ЭМГ обнаруживаются признаки миопатии. • Для уточнения диагноза часто требуется проведение биопсии мышцы
Основные миопатии	**Важные особенности**
Воспалительные миопатии	• Проявляются мышечной слабостью, обычно без боли. • Возникают при новообразованиях или аутоиммунных заболеваниях. • Сочетание кожной сыпи и воспалительной миопатии наблюдается при дерматомиозите. • Для определения воспалительного компонента необходима биопсия мышц
Мышечные дистрофии	• Дегенеративные состояния, характеризующиеся мышечной слабостью и часто гипертрофией мышц. • У молодых пациентов возникают чаще, чем воспалительные миопатии. • Для подтверждения диагноза необходима биопсия мышц
Токсические миопатии	• Проявляются мышечной слабостью и повышением уровня КФК. • Список веществ, которые могут стать причиной подобных миопатий, обширен. Наиболее важным из них является алкоголь
Периодические параличи	• Группа заболеваний, проявляющихся приступами мышечной слабости. Разные подтипы периодических параличей имеют свои особенности. • В интериктальном периоде при неврологическом осмотре отклонений обычно не выявляется, хотя возможно появление постоянной мышечной слабости

Подозрение на миопатию
- Мышечная слабость, утомляемость
- Отсутствие нарушений чувствительности

↓

ЭНМГ и ЭМГ
- *Миопатия* – признаки миопатии по данным ЭМГ. При ЭНМГ – норма или снижение амплитуды ответа
- *Невропатия* – признаки невропатии по данным ЭМГ. При ЭНМГ чаще всего выявляется замедление проведения и/или снижение амплитуды ответа, в зависимости от типа невропатии (аксональная, демиелинизирующая)
- *Расстройство нервно-мышечного проведения* – при ЭМГ часто все показатели в норме. При специальном ЭНМГ-исследовании отмечается нарушение проведения

Миопатия подтверждена
- Определить тип
- Круг дифференциальной диагностики: дистрофии, воспалительные, метаболические, токсические расстройства

↓

Возможные лабораторные исследования
- Показатели функции щитовидной железы, АНА, СОЭ, кортизол, КФК, альдолаза
- Для подтверждения – биопсия мышцы

Миопатия не подтверждена
- Все еще нельзя полностью исключать этот диагноз
- Норма (например, фибромиалгия/синдром хронической усталости)
- Невропатия
- Расстройство нервно-мышечного проведения

↓

Возможные лабораторные исследования
- Витамин B_{12}, фолиевая кислота, показатели функции щитовидной железы, АНА, СОЭ, кортизол, КФК, альдолаза, электрофорез белков сыворотки крови
- Исследования антител при миастении, миастеническом синдроме Ламберта–Итона

Миопатия

Мышечная дистрофия
- Мышечная слабость, часто в сочетании с гипертрофией мышц
- Повышение уровней КФК, альдолазы
- Для подтверждения диагноза проводится биопсия мышцы

Воспалительная миопатия
- Мышечная слабость ± боль в мышцах
- Повышение уровней КФК, альдолазы
- Для подтверждения диагноза проводится биопсия мышцы

Метаболическая миопатия
- Мышечная слабость и утомляемость
- При лабораторных анализах могут быть выявлены признаки нарушения метаболизма
- Для подтверждения диагноза проводится биопсия мышцы

Доказательств в пользу миопатии нет

Боковой амиотрофический склероз
- Мышечная слабость без чувствительных нарушений, но в сочетании с признаками нарушения функции кортикоспинальных трактов
- Для подтверждения диагноза проводятся неврологический осмотр и ЭМГ

Норма
- Жалобы на мышечную слабость при нормальных результатах осмотра
- Лабораторные исследования не выявляют отклонений

Миастения
- Мышечная слабость и утомляемость без чувствительных нарушений
- Для подтверждения диагноза проводятся лабораторные исследования и специальное ЭНМГ-исследование

Невропатия
- Мышечная слабость, часто в сочетании с чувствительными нарушениями
- Уточнить диагноз позволяют лабораторные исследования и ЭМГ

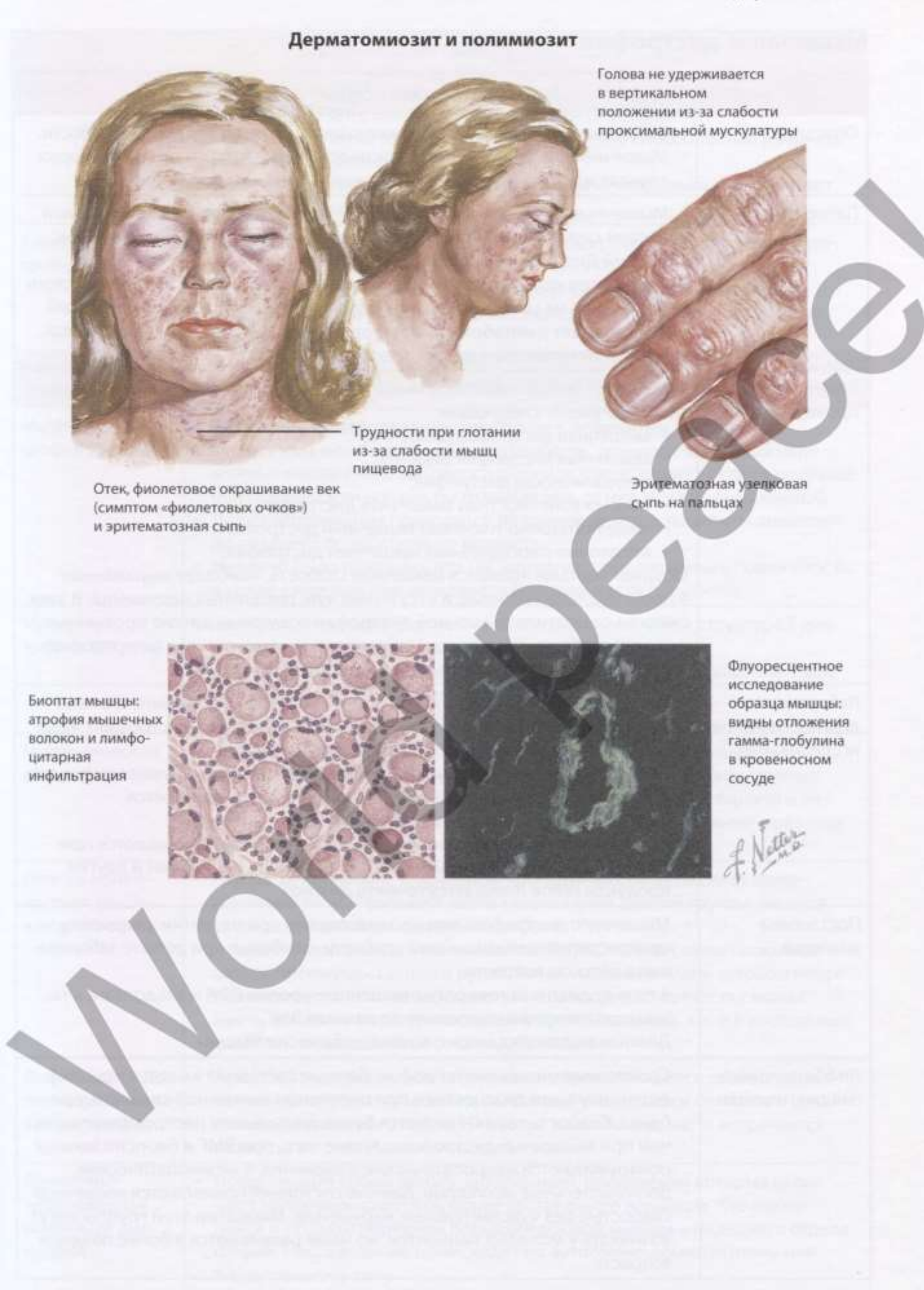
Миастенический синдром Ламберта–Итона
- Мышечная слабость в сочетании с вегетативными нарушениями
- Для подтверждения диагноза проводятся лабораторные исследования и специальное ЭНМГ-исследование

Мультифокальная моторная невропатия
- Мышечная слабость без чувствительных нарушений
- Для подтверждения диагноза проводятся неврологический осмотр и ЭМГ

Воспалительные миопатии – полимиозит и дерматомиозит

Воспалительные миопатии – полимиозит и дерматомиозит	
Описание	Воспалительные миопатии проявляются мышечной слабостью, преимущественно локализованной в проксимальных отделах. Данные состояния могут быть идиопатическими или возникать в рамках других системных заболеваний
Патофизиология	Аутоиммунные заболевания, характеризующиеся воспалительной дегенерацией скелетной мускулатуры. Причина иммунной атаки чаще всего неизвестна, хотя у некоторых пациентов диагностируются онкологические заболевания или системные коллагенозы
Клинические проявления	• Имеется три основных типа воспалительных миопатий – идиопатический полимиозит, идиопатический дерматомиозит и воспалительная миопатия, ассоциированная с заболеваниями соединительной ткани или злокачественными новообразованиями. • Среди симптомов на первый план выходит мышечная слабость, преимущественно локализованная в проксимальных отделах. Часто отмечаются дизартрия и дисфагия, а также слабость в мышцах шеи. Распространенный признак – утрата способности удерживать голову в вертикальном положении. • Пациенты редко жалуются на боль, несмотря на воспалительный генез данных состояний. Боль в мышцах без слабости в них не характерна для полимиозита. • Рефлексы нормальные или слегка снижены. • Чувствительных нарушений нет. • У пациентов с дерматомиозитом имеется различная сыпь. Сыпь может локализоваться на щеках, переносице и тыльной поверхности кистей рук. • При воспалительной миопатии, связанной с заболеваниями соединительной ткани, частыми сопутствующими нозологиями являются СКВ, ревматоидный артрит, смешанные заболевания соединительной ткани и склеродермия. • При воспалительной миопатии, возникшей на фоне злокачественных новообразований, последние могут локализоваться в легких, молочных железах, яичниках и толстой кишке
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений, за исключением повышенных уровней КФК и альдолазы. • Необходимости в использовании методов нейровизуализации, как правило, не возникает, однако при подозрении на наличие связи воспалительной миопатии со злокачественным новообразованием может потребоваться проведение ПЭТ. • Положительные результаты могут дать анализы на паранеопластические антитела; в любом случае следует обязательно помнить о необходимости онкопоиска. • ЭМГ выявляет признаки миопатии у большинства пациентов. • У большей части пациентов при биопсии мышцы отмечаются воспалительные изменения

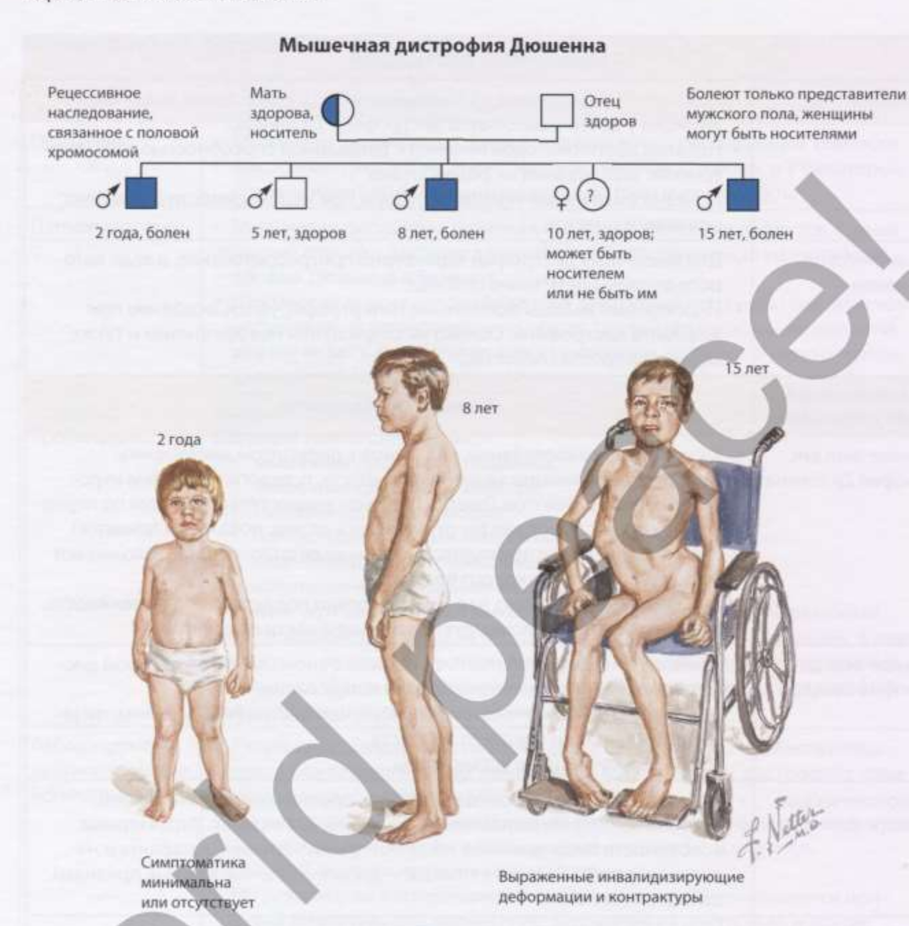
Воспалительные миопатии – полимиозит и дерматомиозит	
Постановка диагноза	• Полимиозит необходимо заподозрить при наличии у пациента мышечной слабости проксимальной локализации в отсутствие боли и чувствительных нарушений. • Диагноз подтверждается при повышении уровней КФК и альдолазы, обнаружении миопатических изменений при ЭМГ и характерных особенностей при изучении биоптата мышцы. Все перечисленные признаки одновременно выявляются не всегда, для уверенности в правильности диагноза необходимо наличие трех из четырех основных признаков. • Дерматомиозит диагностируют при сочетании полимиозита с характерной кожной сыпью
Дифференциальная диагностика	• *Мышечные дистрофии*. Данные состояния проявляются мышечной слабостью в проксимальных отделах, но имеют более медленное начало. Дебют заболевания в среднем или более позднем возрасте не характерен. • *Миастения*. Миастения проявляется мышечной слабостью, которая, однако, касается и мускулатуры глаз, что не характерно для полимиозита. • *БАС*. БАС может проявляться дизартрией и дисфагией в дополнение к генерализованной мышечной слабости. Последняя более выражена в дистальных отделах, чем в проксимальных, а при ЭМГ проявления имеют характеристики невропатии, а не миопатии
Лечение	• Иммуносупрессивная терапия у некоторых пациентов позволяет добиться полной ремиссии, тогда как другим требуется постоянная иммуносупрессия. К терапии первой линии относятся ГКС, такие как преднизон. Начальная ежедневная схема приема со временем заменяется на альтернирующую схему с постепенным снижением дозы. • При отсутствии ответа на ГКС применяются цитостатики, такие как азатиоприн и метотрексат
Клиническое течение	У большей части пациентов при применении ГКС и/или цитостатиков наблюдается улучшение. У некоторых пациентов удается достичь полной ремиссии и прийти к отмене всех лекарственных препаратов, тогда как другим больным требуется постоянная терапия


Дерматомиозит и полимиозит
Голова не удерживается в вертикальном положении из-за слабости проксимальной мускулатуры
Трудности при глотании из-за слабости мышц пищевода
Отек, фиолетовое окрашивание век (симптом «фиолетовых очков») и эритематозная сыпь
Эритематозная узелковая сыпь на пальцах
Биоптат мышцы: атрофия мышечных волокон и лимфоцитарная инфильтрация
Флуоресцентное исследование образца мышцы: видны отложения гамма-глобулина в кровеносном сосуде
F. Netter M.D.

Мышечные дистрофии

Мышечные дистрофии	
Описание	• Мышечная дегенерация, выражающаяся в прогрессирующей слабости. • Мышечные дистрофии имеют наследственный характер, и в некоторых случаях идентифицированы причинные гены и их продукты
Патофизиология	• Мышечные дистрофии возникают из-за генетических дефектов. Самый частый случай – дефицит дистрофина, ответственный за развитие дистрофий Дюшенна и Беккера. • Для многих других типов мышечных дистрофий продукты генетического нарушения не установлены, но общая тенденция такова: генетический дефект ведет к метаболическим нарушениям, которые, в свою очередь, вызывают мышечную дегенерацию
Клинические проявления	Существует множество типов мышечных дистрофий. Среди них основное значение имеют следующие: • мышечная дистрофия Дюшенна; • мышечная дистрофия Беккера; • миотоническая дистрофия; • поясно-конечностная мышечная дистрофия; • лице-лопаточно-плечевая мышечная дистрофия; • лопаточно-перонеальная мышечная дистрофия. Общими чертами являются мышечная слабость, наиболее выраженная в проксимальных отделах, и отсутствие чувствительных нарушений. В зависимости от подтипа мышечной дистрофии возможны другие проявления, включая слабость мимической и бульбарной мускулатуры, гипертрофию мышц, миотонию и/или мышечные судороги
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных анализов у большинства пациентов без патологических изменений. При мышечных дистрофиях чаще всего повышены уровни КФК и альдолазы. • По результатам нейровизуализации патологии не обнаруживается, в связи с чем данные методы в большинстве случаев не требуются. • При ЭМГ выявляются признаки миопатии. • По результатам исследования биоптата мышцы обнаруживаются признаки миопатии, специальные исследования на дистрофин и другие продукты генов помогают уточнить диагноз
Постановка диагноза	• Мышечную дистрофию можно заподозрить при развитии у пациента прогрессирующей мышечной слабости, особенно при дебюте заболевания в детском возрасте. • В пользу диагноза говорят повышенные уровни КФК и альдолазы, а также миопатические изменения по данным ЭМГ. • Диагноз подтверждается с помощью биопсии мышцы
Дифференциальная диагностика	• *Спинальные мышечные атрофии*. Данные состояния входят в круг дифференциальной диагностики при появлении мышечной слабости у ребенка. Слабость характеризуется более дистальным распространением, чем при мышечных дистрофиях. Кроме того, при ЭМГ и биопсии мышцы обнаруживаются невропатические изменения, а не миопатические. • *Воспалительные миопатии*. Данные состояния проявляются мышечной слабостью без чувствительных нарушений. Миопатии этой группы могут возникать у молодых пациентов, но чаще развиваются в более позднем возрасте

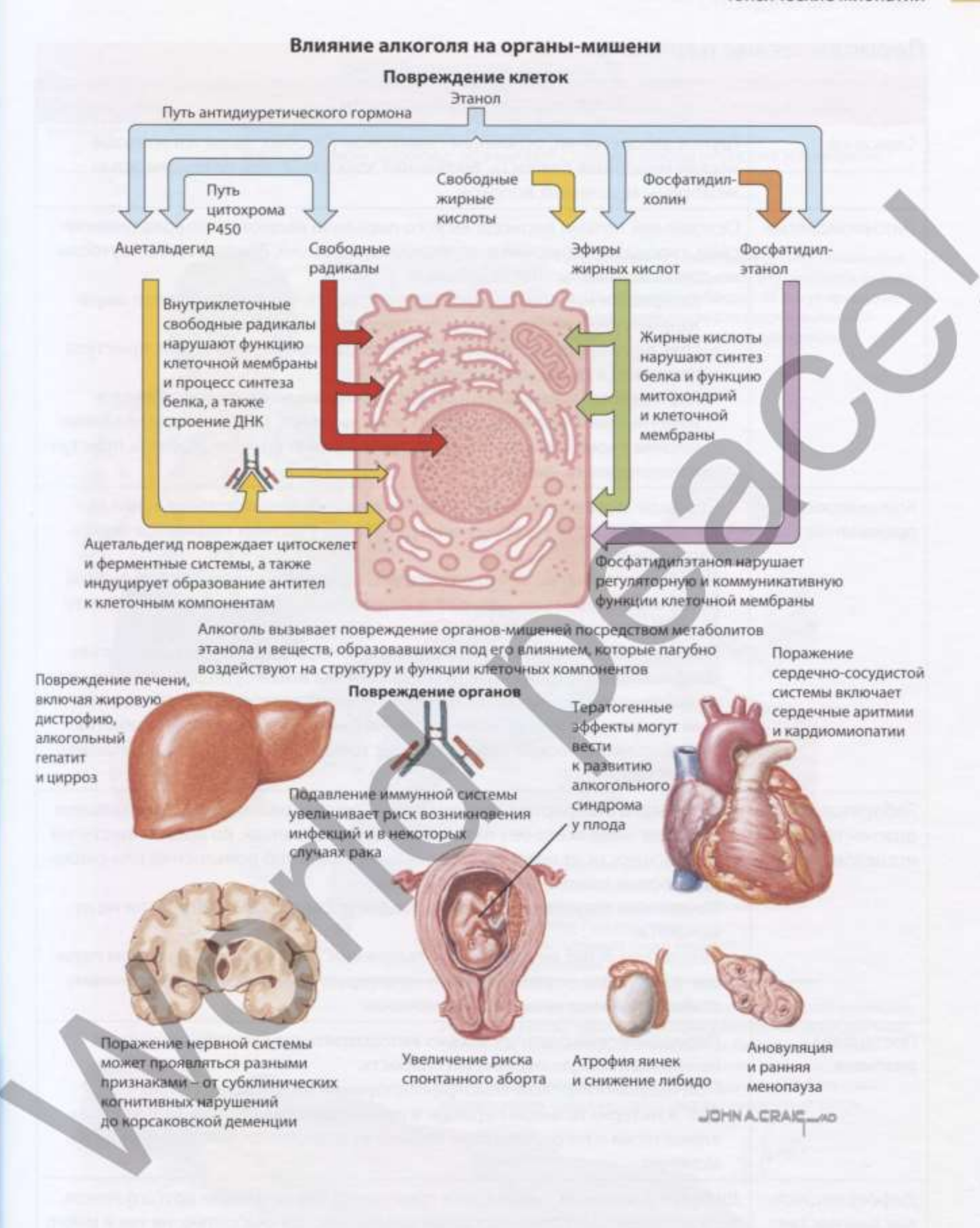
Мышечные дистрофии	
Лечение	• Недавно была показана эффективность ГКС в сохранении мышечной функции у детей с мышечной дистрофией Дюшенна. • Никаких других методов лечения с доказанной способностью изменять течение заболевания не разработано. • Полезна физическая терапия, которую при необходимости дополняют ношением ортезов
Клиническое течение	• Для мышечных дистрофий характерно прогрессирование, в ходе которого мышцы постепенно слабеют. • Икроножные мышцы постепенно гипертрофируются, особенно при дефиците дистрофина. Однако их сокращения неэффективны и также характеризуются слабостью
Конкретный тип дистрофии	**Важные особенности**
Мышечная дистрофия Дюшенна	• Х-сцепленное заболевание, связанное с дефицитом дистрофина. • У пациентов возникает мышечная слабость, псевдогипертрофия икроножных мышц, симптом Говерса (ребенок «переступает» руками по передней поверхности ног, как бы отталкиваясь от них, пока не выпрямится). • Дебют заболевания приходится на раннее детство, пациенты доживают до позднего подросткового возраста. • Недавно было показано, что ГКС позволяют поддерживать подвижность, в связи с чем они рекомендуются большей части пациентов
Мышечная дистрофия Беккера	• Является дистрофинопатией, связанной с аномальной структурой дистрофина. Имеет Х-сцепленный тип наследования. • Дебютирует в более позднем возрасте, чем дистрофия Дюшенна, пациенты доживают до среднего возраста. • Роль ГКС в лечении не установлена
Миотоническая дистрофия	• Аутосомно-доминантное заболевание, проявляющееся мышечной слабостью, больше выраженной в дистальных отделах. Характерные особенности лица (длинное лицо с острыми чертами), катаракта и нарушение толерантности к глюкозе – дополнительные важные признаки данного состояния
Поясно-конечностная мышечная дистрофия	• Группа заболеваний, в основном наследуемых по аутосомно-доминантному типу. У большей части заболеваний данной группы имеется установленный биохимический дефект. • У пациентов возникает мышечная слабость, которая может локализоваться преимущественно в руках, ногах, плечевом и/или тазовом поясе в зависимости от типа заболевания. Слабость в конечностях может иметь бóльшую выраженность как в проксимальных, так и в дистальных отделах – в зависимости от типа заболевания
Лице-лопаточно-плечевая мышечная дистрофия	• Аутосомно-доминантное заболевание, проявляющееся слабостью мимической мускулатуры, вслед за которой развивается слабость в руках и мышцах плечевого пояса. Несмотря на название, часто встречается слабость в проксимальных отделах ног
Лопаточно-перонеальная мышечная дистрофия	• Представляет собой группу заболеваний, проявления которых включают мышечную слабость, более выраженную в мышцах плечевого пояса и области передней большеберцовой мышцы – переднего отдела голени. Наследование происходит по аутосомно-доминантному или Х-сцепленному типу


Мышечная дистрофия Дюшенна
Рецессивное наследование, связанное с половой хромосомой
Мать здорова, носитель
Отец здоров
Болеют только представители мужского пола, женщины могут быть носителями
2 года, болен
5 лет, здоров
8 лет, болен
10 лет, здоров; может быть носителем или не быть им
15 лет, болен
2 года
8 лет
15 лет
Симптоматика минимальна или отсутствует
Выраженные инвалидизирующие деформации и контрактуры

Токсические миопатии

Токсические миопатии	
Описание	В ответ на воздействие токсинов (в том числе лекарственных препаратов) могут развиваться воспаление и дегенерация мышц
Патофизиология	• Чаще всего причиной токсической миопатии становится алкогольная интоксикация. • В некоторых случаях токсическое воздействие на мышцы могут оказывать статины. • Отклонения со стороны мышц могут варьировать от миалгий без явной патологии до очаговой ишемической миопатии, хронической миопатии и острого рабдомиолиза
Клинические проявления	• Термином *«миалгия»* обозначается боль в мышцах, которая может возникать при миопатиях практически любого генеза. Тем не менее миалгия может не сопровождаться патоморфологическими изменениями в мышечной ткани. Часто миалгии возникают у пациентов, принимающих статины, причем распространенность боли в группе пациентов, которым был выдан препарат-плацебо, практически такая же. При неврологическом осмотре отклонений не выявляется. • *Рабдомиолиз* проявляется болью в мышцах и их отеком. Мышцы слабеют, частично из-за боли и частично из-за снижения сократительной способности в случае выраженной миопатии. • *Очаговая миопатия* проявляется болью и отеком в участках мышц
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований чаще всего без патологических изменений, за исключением случаев алкоголизма, при котором у пациентов нередко имеются биохимические отклонения (преимущественно гипонатриемия, гипомагниемия, увеличение уровней маркеров функции печени и др.). • При рабдомиолизе определяется миоглобинурия. • При ЭМГ у пациентов с рабдомиолизом отклонения чаще всего представляют собой признаки острой деструкции мышечной ткани. • Уровень КФК у пациентов с миопатией повышен. • В биоптате мышечной ткани видны миопатические изменения, а в некоторых случаях – ишемические. • Необходимости в проведении визуализационных методов чаще всего нет
Постановка диагноза	• *Миалгии* диагностируют на основании клинической картины, они часто не имеют патоморфологического коррелята. Уровень КФК либо нормальный, либо слегка повышен. Следует учитывать, что к повышению концентрации этого маркера может привести даже незначительная травма. • *Хроническую миопатию* можно заподозрить при наличии у пациента мышечной слабости с болью или без нее, но в отсутствие чувствительных нарушений. • *Рабдомиолиз* следует подозревать при развитии у пациента отечности и болезненности мышц. В пользу диагноза говорит повышение уровня КФК, почечная недостаточность и миоглобинурия

Токсические миопатии	
Дифференциальная диагностика	• *Миопатия критических состояний*. Данное состояние входит в круг дифференциальной диагностики для пациентов с мышечной слабостью и повышением уровня КФК, но обычно оно возникает как минимум через 7 дней нахождения пациента в стационаре. • *Доброкачественное повышение уровня КФК*. Подобный феномен зафиксирован у некоторых пациентов вне связи с деструкцией мышечной ткани, а также риском почечной недостаточности. • *Полиневропатия любого генеза*. Полиневропатии могут сопровождаться незначительным повышением уровня КФК, однако при этой патологии при ЭМГ выявляются не миопатические, а невропатические изменения. Кроме того, обычно имеются чувствительные нарушения как при неврологическом осмотре, так и при ЭНМГ
Лечение	• Лечение имеет симптоматический характер и требует устранения воздействия причинного вещества. • По возможности следует отменить терапию статинами, хотя показатели распространенности миопатии при применении препаратов этой группы в целом завышены
Клиническое течение	Чаще всего состояние пациента постепенно улучшается, степень остаточного дефекта зависит от изначальной выраженности симптоматики. Восстановление после рабдомиолиза может быть неполным


Влияние алкоголя на органы-мишени
Повреждение клеток
Этанол
Путь антидиуретического гормона
Путь цитохрома P450
Свободные жирные кислоты
Фосфатидилхолин
Ацетальдегид
Свободные радикалы
Эфиры жирных кислот
Фосфатидилэтанол
Внутриклеточные свободные радикалы нарушают функцию клеточной мембраны и процесс синтеза белка, а также строение ДНК
Жирные кислоты нарушают синтез белка и функцию митохондрий и клеточной мембраны
Ацетальдегид повреждает цитоскелет и ферментные системы, а также индуцирует образование антител к клеточным компонентам
Фосфатидилэтанол нарушает регуляторную и коммуникативную функции клеточной мембраны
Алкоголь вызывает повреждение органов-мишеней посредством метаболитов этанола и веществ, образовавшихся под его влиянием, которые пагубно воздействуют на структуру и функции клеточных компонентов
Повреждение органов
Повреждение печени, включая жировую дистрофию, алкогольный гепатит и цирроз
Подавление иммунной системы увеличивает риск возникновения инфекций и в некоторых случаях рака
Тератогенные эффекты могут вести к развитию алкогольного синдрома у плода
Поражение сердечно-сосудистой системы включает сердечные аритмии и кардиомиопатии
Поражение нервной системы может проявляться разными признаками – от субклинических когнитивных нарушений до корсаковской деменции
Увеличение риска спонтанного аборта
Атрофия яичек и снижение либидо
Ановуляция и ранняя менопауза
JOHN A.CRAIG

Периодические параличи

Периодические параличи	
Описание	Группа заболеваний, основным симптомом которых является эпизодическая мышечная слабость, вызванная электрической возбудимостью мембраны мышечных волокон
Патофизиология	Основными типами периодического паралича являются гиперкалиемический, гипокалиемический и нормокалиемический. Все они имеют аутосомно-доминантный тип наследования: • *Гиперкалиемический периодический паралич* характеризуется выраженным увеличением уровня калия во время приступа. • При *гипокалиемическом периодическом параличе* во время приступа отмечается снижение уровня калия. • *Нормокалиемический периодический паралич* не сопровождается изменениями уровня калия, но, как считается, сходен с гиперкалиемическим вариантом. Калиевая нагрузка может спровоцировать приступ у некоторых пациентов
Клинические проявления	• Периодические параличи проявляются безболевыми приступами мышечной слабости. Распределение слабости у разных пациентов может варьировать. • Гиперкалиемический периодический паралич проявляется диффузной мышечной слабостью, которая достигает максимальной выраженности после физической нагрузки. • При гипокалиемическом периодическом параличе слабость достигает максимальной выраженности после приема высокоуглеводной пищи или напряженной физической нагрузки. Пациенты могут отмечать возникший паралич после сна, если накануне было провоцирующее событие. • Нормокалиемический паралич имеет те же проявления, что и гипокалиемический
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований в интериктальном периоде чаще всего без патологических изменений. Во время приступов в зависимости от подтипа заболевания возможно повышение или снижение уровня калия в сыворотке крови. • По данным визуализационных методов исследования патологии не отмечается. • Результаты ЭНМГ не выявляют отклонений. ЭМГ в интериктальном периоде в пределах нормы, однако у некоторых пациентов могут возникать стабильные миопатические изменения
Постановка диагноза	• Периодический паралич можно заподозрить при жалобах пациента на эпизодическую мышечную слабость. • При неврологическом осмотре отклонений не выявляется. • ЭМГ в интериктальном периоде в пределах нормы, хотя в дальнейшем клинически и по результатам ЭМГ могут выявляться миопатические изменения
Дифференциальная диагностика	Дифференциальная диагностика проводится с миопатиями другого генеза, хотя заболеваний, проявляющихся эпизодической слабостью, не так и много
Лечение	• При гиперкалиемическом периодическом параличе лечение включает гидрохлоротиазид (с ацетазоламидом или без него). • При гипокалиемическом периодическом параличе в лечебных целях назначают ежедневный прием препаратов калия

Периодические параличи	
Клиническое течение	• В большинстве случаев на фоне лечения наступает улучшение, хотя нередки повторные приступы. • В отдаленном периоде возникают стойкие миопатические изменения



Гипокалиемия. Неконтролируемое применение диуретиков или ГКС, дегидратация (рвота, диарея и т.п.) или альдостеронизм с АГ могут приводить к потере калия, что выражается в мышечной слабости и даже параличах, арефлексии и/или сердечной аритмии

Периодический паралич обычно связан с гипокалиемией, но также может возникать при гиперкалиемии или нормальном уровне калия в сыворотке крови. При гипокалиемическом периодическом параличе также возможно наличие гипертиреоза

Гиперкалиемия. Болезнь Аддисона (первичная надпочечниковая недостаточность), характеризующаяся бронзовой окраской кожи, слабостью, потерей массы тела и артериальной гипотензией, сопровождается повышением уровня калия в сыворотке крови. Клинические проявления на ранних стадиях могут быть слабовыраженными, среди них преобладает мышечная слабость

Миопатия критических состояний

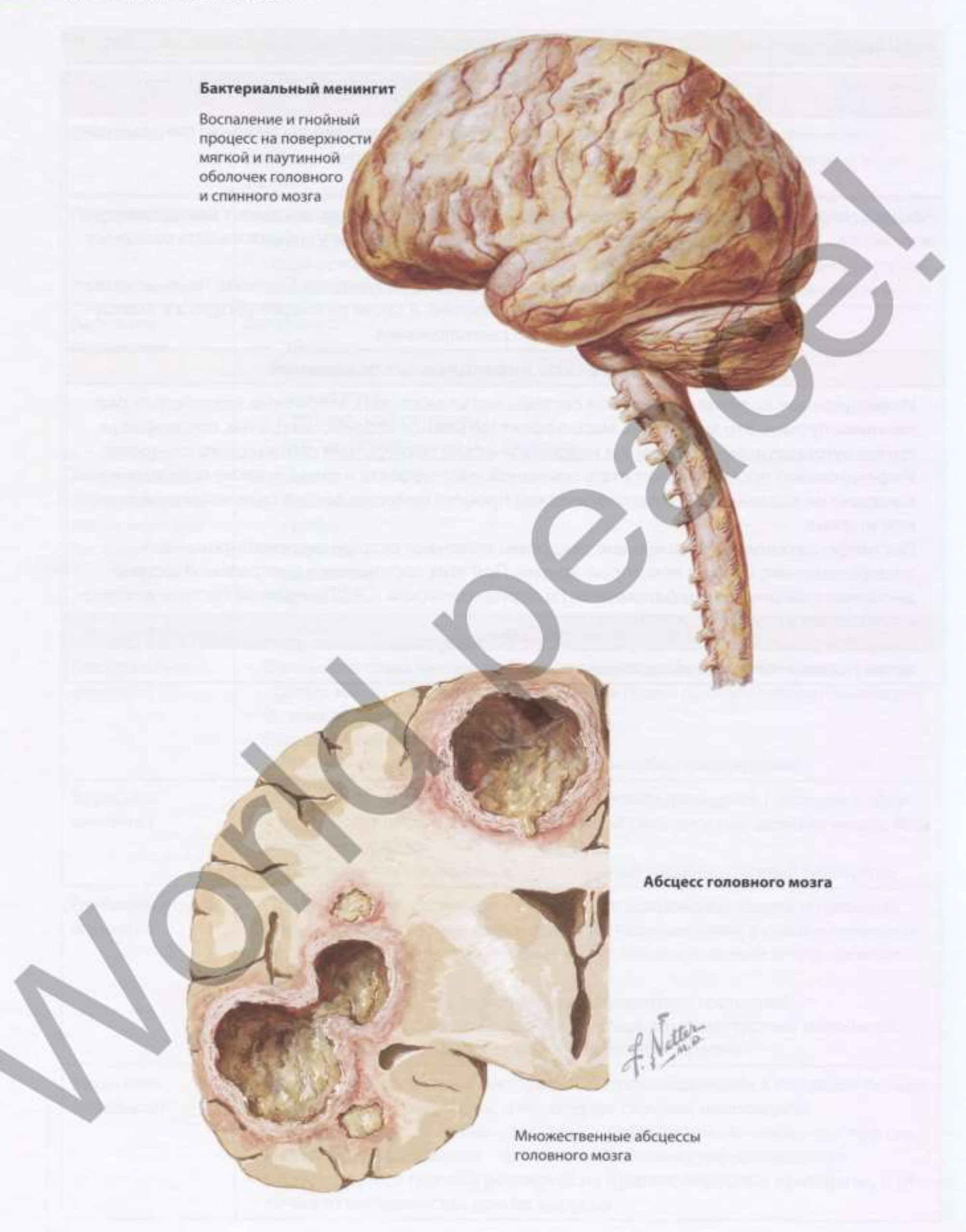
Миопатия критических состояний	
Описание	У пациентов ОИТ увеличена распространенность миопатии
Патофизиология	Факторы риска развития миопатии критических состояний аналогичны таковым для полиневропатии критических состояний – постельный режим с сохранением неподвижности, применение ГКС и миорелаксантов
Клинические проявления	• Самым частым клиническим симптомом является диффузная мышечная слабость со снижением рефлексов. Зачастую возникают трудности при переводе пациентов с ИВЛ на спонтанное дыхание. • Чувствительные нарушения отсутствуют
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. Характерно повышение уровней КФК и альдолазы. • При ЭМГ выявляется нормальное проведение по чувствительным нервам, но выраженное снижение составного двигательного потенциала действия. Электрическая стимуляция двигательных нервов не всегда приводит к активации мышц. • При биопсии мышцы в тяжелых случаях выявляются некрозы, в более легких – атрофия, наиболее выраженная в волокнах 2-го типа. • Визуализационные методы исследования не выявляют отклонений, а потому потребности в их проведении чаще всего не возникает
Постановка диагноза	• Диагноз ставится клинически, на основании сочетания мышечной слабости, гипорефлексии и мышечной гипотонии с повышением уровней мышечных ферментов. • Результаты ЭМГ говорят в пользу диагноза. • Окончательная диагностика основана на результатах исследования биоптата мышцы, однако в большинстве случаев необходимости в биопсии не возникает – для исключения других причин имеющейся клинической симптоматики чаще всего достаточно учесть условия ее возникновения на фоне проведения интенсивной терапии
Дифференциальная диагностика	• *Полиневропатия критических состояний.* Данное заболевание проявляется диффузной мышечной слабостью, мышечной гипотонией и гипорефлексией. Отличить полиневропатию от миопатии критических состояний затруднительно. При первой имеются чувствительные нарушения, однако, учитывая их малое количество, диагноз может быть поставлен неверно. • *ОВДП.* ОВДП проявляется мышечной слабостью и арефлексией, а также может чаще встречаться у пациентов с сопутствующими тяжелыми заболеваниями. • *Рабдомиолиз.* Данное состояние может проявляться мышечной слабостью и признаками миопатии по данным ЭМГ. Уровень КФК сильно повышен, есть риск развития почечной недостаточности. • *Миастения.* Миастения способна проявляться диффузной мышечной слабостью, которая в начале заболевания может приниматься за симптомы застойной сердечной недостаточности, СД и других соматических заболеваний
Лечение	Лечение имеет симптоматический характер. Никаких специальных вмешательств, кроме защиты пациента от провоцирующих факторов, не требуется
Клиническое течение	Чаще всего наступает улучшение, но при некрозах мышц полного восстановления может не произойти

10 Инфекционные заболевания

Инфекционные заболевания нервной системы: общая информация

Инфекционные заболевания нервной системы: общая информация	
Описание	Инфекционные процессы являются одним из основных механизмов поражения нервной системы. В основном к ним относятся менингит и энцефалит
Патофизиология	• Инфекции нервной системы могут иметь бактериальное, вирусное, грибковое, паразитарное и прионное происхождение. • Чаще всего встречаются вирусные поражения, тогда как в отделениях неотложной помощи более распространены бактериальные менингиты
Варианты поражения	Включают: • абсцесс; • менингит; • энцефалит; • септический синдром; • постинфекционные осложнения
Инфекционные агенты, поражающие нервную систему	Включают: • бактерии; • грибы; • вирусы; • паразиты; • прионы
Тип инфекции	**Важные особенности**
Бактериальный менингит	• Фульминантный менингит, сопровождающийся головной болью, ригидностью мышц шеи и лихорадкой. Характерны проявления интоксикации. • Возникает на фоне полного здоровья. • Выраженный лейкоцитоз в ликворе. • Лечение включает преимущественно антибиотикотерапию
Вирусный менингит	• Острый или подострый менингит, сопровождающийся головной болью и в определенной степени выраженной ригидностью шейных мышц. Возможна лихорадка. • В ЦСЖ выявляется легкий или умеренный лимфоцитарный плеоцитоз
Грибковый менингит	• Подострый или хронический менингит, сопровождающийся головной болью разной степени выраженности, нарушениями функции черепных нервов и когнитивными изменениями. Менингеальные знаки часто отсутствуют. • Чаще развивается на фоне иммунодефицитных состояний. • В ЦСЖ выявляется легкий или умеренный лимфоцитарный плеоцитоз. • Для лечения проводится противогрибковая терапия
Вирусный энцефалит	• Острый или подострый энцефалит, сопровождающийся головной болью, спутанностью сознания и, в некоторых случаях, лихорадкой. • В ЦСЖ выявляется незначительный лимфоцитарный плеоцитоз, при герпетическом энцефалите – повышенное количество эритроцитов. • Вирус простого герпеса реагирует на противовирусные препараты, в отличие от большинства других вирусов

Тип инфекции	Важные особенности
Прионный энцефалит	• Хроническое заболевание, сопровождающееся деменцией, часто с миоклонусами. • В ЦСЖ может не быть отклонений; необходимо проведение специального тестирования на прионные продукты. • Эффективного лечения не разработано
Абсцесс головного мозга	• В большинстве случаев абсцессы головного мозга имеют бактериальную природу, однако грибы и паразиты также могут образовывать сóлидные очаги инфекции. • Диагностика абсцессов основана на результатах биопсии. Лечение может включать лекарственную терапию, а также резекцию абсцесса в зависимости от его этиологии и расположения
Вторичные эффекты инфекционных поражений	
• Инфекционные поражения нервной системы могут оказывать вторичные воздействия различными путями. Это могут быть масс-эффект (объемное воздействие), отек, постинфекционные аутоиммунные синдромы и неврологические последствия септического синдрома. • Инфекционный процесс может стать причиной масс-эффекта и отека, а также поражать изначально не вовлеченные в патологический процесс нейроны за счет сдавления и вторичной ишемии. • Постинфекционные аутоиммунные синдромы включают острый диссеминированный энцефаломиелит, ОВДП и некоторые другие. При этих состояниях в центральной (острый диссеминированный энцефаломиелит) и периферической (ОВДП) нервной системе возникают демиелинизирующие изменения. • Иммунодефицитное состояние, связанное с ВИЧ-инфекцией, также увеличивает риск развития поражений нервной системы	


Бактериальный менингит
Воспаление и гнойный процесс на поверхности мягкой и паутинной оболочек головного и спинного мозга
Абсцесс головного мозга
F. Netter M.D.
Множественные абсцессы головного мозга

Диагностика при подозрении на инфекционное заболевание центральной нервной системы

Диагностика при подозрении на инфекционное заболевание ЦНС	
Симптомы инфекционного поражения ЦНС	• Лихорадка с головной болью. • Спутанность с подострым началом. • Возникновение эпилептических приступов в сочетании с изменениями психического состояния
Клиническая картина	**Краткие сведения и подход к диагностике**
Лихорадка с головной болью, но без неврологической симптоматики	• Такую клиническую картину могут давать бактериальный менингит, вирусный менингит и даже инфекции, не связанные с поражением ЦНС. • При неврологическом осмотре в такой ситуации отклонений чаще всего не выявляется. • При отсутствии признаков нарушения функции ЦНС могут потребоваться анализы крови и выполнение люмбальной пункции по экстренным показаниям
Лихорадка со спутанностью, очаговой неврологической симптоматикой или эпилептическими приступами, с головной болью или без нее	• Такую клиническую картину могут давать менингит, абсцесс головного мозга и энцефалит. • С проведением люмбальной пункции стоит подождать, так как в случае объемного образования есть риск развития дислокационного синдрома. В связи с этим до проведения люмбальной пункции показано экстренное выполнение КТ. Антибиотикотерапия назначается как можно раньше, часто до получения результатов инструментального обследования. • При нормальных результатах нейровизуализации проводится люмбальная пункция
Очаговая неврологическая симптоматика и подозрение на наличие абсцесса по данным нейровизуализации	• Признаки образования, напоминающего абсцесс, могут быть получены при проведении сканирования по другим показаниям (а не по поводу подозреваемой инфекции). МРТ и КТ не обладают достаточной специфичностью для дифференциации абсцесса и опухоли, однако они входят в алгоритмы обследования при данных нозологиях. • При подозрении на абсцесс экстренность диагностических мероприятий повышается, и в случае доступности очага поражения обычно показано проведение биопсии
Спутанность у пациентов с установленным иммунодефицитом	• В круг дифференциальной диагностики должны входить непосредственные эффекты вируса иммунодефицита и оппортунистические инфекции. • В первую очередь проводится нейровизуализация с помощью КТ или МРТ, с учетом того, что абсцессы головного мозга – частое явление, особенно при СПИДе, когда причинным микроорганизмом чаще всего является токсоплазма

Подозрение на инфекцию ЦНС

- Лихорадка с головной болью
- Нарушение психического статуса с подострым началом
- Эпилептиформные приступы в сочетании с изменениями психического статуса

Диагностические мероприятия

- Чаще всего в первую очередь КТ
- Может проводиться МРТ
- Лабораторные анализы: БАК, ОАК, С-реактивный белок, АНА, СОЭ, посевы крови
- ЭхоКГ: при подозрении на бактериальный абсцесс
- Люмбальная пункция: при отсутствии объемных образований и подозрении на менингит, энцефалит
- Биопсия головного мозга: при подозрении на абсцесс и в некоторых случаях на энцефалит

Абсцесс

- Очаговое или многоочаговое инфекционное поражение головного мозга
- Обычно имеет бактериальную природу и связан с патологией околоносовых пазух или зубов. Дифференцировать с кардиогенной эмболией и иммунными нарушениями
- Абсцессы могут возникать в позвоночнике
- Уточнить диагноз можно с помощью хирургического вмешательства – аспирации, биопсии или иссечения

Менингит

- Инфекционный процесс в ЦСЖ, часто вирусного происхождения, но может быть бактериальным или грибковым
- Вирусный: в ЦСЖ лейкоцитоз, увеличение уровня белка
- Бактериальный: в ЦСЖ выраженный лейкоцитоз, умеренное повышение уровня белка и снижение уровня глюкозы
- Грибковый: в ЦСЖ лейкоцитоз, повышение уровня белка, возможно снижение уровня глюкозы

Энцефалит

- Вирусная или прионная инфекция головного мозга
- При КТ и МРТ могут быть выявлены очаги отека, накопления контрастного вещества
- В ЦСЖ легкое повышение уровня белка, количества лейкоцитов и эритроцитов
- При ЭЭГ электрическая активность головного мозга замедлена, при герпетическом энцефалите имеются характерные периодические паттерны

Абсцесс

Бактериальный

- При МРТ/КТ видны очаги, накапливающие контрастное вещество
- В биоптате обнаруживаются бактерии

Грибковый

- При МРТ/КТ видны очаги, накапливающие контрастное вещество
- В биоптате обнаруживаются грибы

Паразитарный

- При МРТ/КТ видны очаги, накапливающие контрастное вещество, часто множественные
- Диагноз подтверждается с помощью биопсии

Менингит

Бактериальный

- Результаты МРТ/КТ в норме или обнаруживается контрастирование мозговых оболочек
- В ЦСЖ лейкоцитоз, уровень глюкозы часто снижен

Вирусный

- Результаты МРТ/КТ в норме
- В ЦСЖ умеренный лимфоцитарный плеоцитоз
- Серологические анализы на вирусы могут давать положительные результаты

Грибковый

- При МРТ обнаруживается контрастирование мозговых оболочек, возможна гидроцефалия
- В ЦСЖ – грибковые элементы, результаты серологических анализов часто положительны

Энцефалит

Герпетический

- При МРТ в височных областях часто выявляются очаги поражения
- При ЭЭГ видны периодические разряды
- Серологические анализы ЦСЖ часто дают положительные результаты

Негерпетический вирусный

- При МРТ – норма или имеется многоочаговое поражение
- В ЦСЖ незначительный или умеренный плеоцитоз (мононуклеарный)
- При ЭЭГ чаще всего выявляется замедленная электрическая активность головного мозга

Прионный

- При МРТ могут быть обнаружены специфические изменения
- При ЭЭГ часто видны периодические разряды
- В пользу диагноза могут говорить изменения в составе ЦСЖ

Бактериальный менингит

Бактериальный менингит	
Описание	• Бактериальная инфекция ЦСЖ. • Является тяжелой инфекцией, которая может иметь фульминантное течение
Патофизиология	Причинами бактериального менингита могут быть следующие возбудители: • *Haemophilus influenzae;* • *Streptococcus pneumoniae;* • *Neisseria meningitidis;* • *Listeria monocytogenes.* Некоторые заболевания и состояния предрасполагают к развитию менингита. К ним относятся синуситы, иммунодефицитные состояния, переломы черепа, а также другие дефекты тканей черепа (в том числе полученные при нейрохирургических вмешательствах), шунты, имплантируемые стимуляторы и регистрирующие электроды, серповидно-клеточная анемия и спленэктомия
Клинические проявления	• Самые частые проявления – головная боль, лихорадка и боль в шее. • Часто возникают изменения психического состояния, которые могут варьировать от спутанности сознания до комы. • Возможно развитие эпилептических приступов. • В дополнение к боли в шее и ригидности шейных мышц часто появляются менингеальные знаки
Лабораторно-диагностические исследования	• При стандартном лабораторном обследовании у большей части пациентов выявляется лейкоцитоз. Может быть повышен уровень С-реактивного белка. В остальном анализы крови без изменений. • При КТ или МРТ патологии обычно не выявляется, однако при МРТ может быть обнаружено контрастирование мозговых оболочек. Также определяются признаки отека головного мозга, а иногда – очаги церебрита. • В ЦСЖ у пациентов без иммунодефицитных состояний отмечается полиморфно-нуклеарный плеоцитоз (до нескольких тысяч клеток). Чаще всего уровень белка повышен, а глюкозы – снижен. Очень низкий уровень глюкозы является неблагоприятным прогностическим признаком. • Причинный микроорганизм может быть выделен с помощью микроскопического исследования или посева ЦСЖ. Для экспресс-диагностики бактериального менингита (его наиболее распространенных причин) по анализу ЦСЖ применяется противоточный иммуноэлектрофорез. Тем не менее его результаты должны быть подтверждены бактериальным исследованием
Постановка диагноза	• Бактериальный менингит можно заподозрить при наличии у экстренно обратившегося пациента лихорадки, головной боли и ригидности шейных мышц по данным неврологического осмотра. • Часто для исключения абсцесса используется нейровизуализация, так как проведения люмбальной пункции при объемных образованиях головного мозга необходимо избегать. Это особенно актуально при наличии у пациента эпилептических приступов или изменений психического состояния.

Бактериальный менингит	
	• Окончательный диагноз ставится на основании анализа ЦСЖ. Характерна желтоватая мутная ЦСЖ, вытекающая под повышенным давлением. Получение прозрачного и бесцветного ликвора исключает бактериальный менингит, даже без проведения анализа ЦСЖ. С помощью противоточного иммуноэлектрофореза можно предварительно определить микроорганизм, но результаты этого метода не могут считаться окончательными, так как он часто дает ложноположительные результаты. У некоторых пациентов определить микроорганизм можно с помощью микроскопического исследования. Диагноз подтверждается по результатам посева ЦСЖ
Дифференциальная диагностика	• *Абсцесс головного мозга*. Абсцесс может проявляться лихорадкой и головной болью, очаговая неврологическая симптоматика возникает не всегда. Для постановки диагноза требуется нейровизуализация. • *Асептический менингит*. Данное состояние проявляется головной болью, иногда в сочетании с лихорадкой. Признаки интоксикации, характерные для большинства пациентов с бактериальным менингитом, в большинстве случаев асептического менингита отсутствуют. Диагноз ставится на основании результатов анализа ЦСЖ. • *Энцефалит*. Проявления энцефалита могут включать лихорадку и головную боль. Кроме того, часто возникают изменения психического состояния или эпилептические приступы. Менингеальные знаки, выявляемые при бактериальном менингите, не характерны. При анализе ЦСЖ обнаруживаются определенные воспалительные изменения, но они менее выражены, чем при бактериальном менингите
Лечение	• При возникновении подозрений на бактериальный менингит антибиотикотерапия начинается незамедлительно. Для уточнения причинного микроорганизма люмбальную пункцию лучше провести до начала введения антибиотиков. Тем не менее смысл в этом есть не всегда. При необходимости проведения нейровизуализации перед выполнением люмбальной пункции во избежание задержки лечения антибиотикотерапия начинается до инструментального обследования. Суть в том, что риски, связанные с ненужным введением антибиотиков, не столь велики, как риски, вызванные отсрочкой лечения. • Показано, что дексаметазон обладает некоторой эффективностью, в связи с чем его применение начинается сразу же после введения первой дозы антибиотиков
Клиническое течение	У большинства пациентов с бактериальным менингитом состояние улучшается. В некоторых случаях возникают отек головного мозга, дислокационный синдром, а также смерть головного мозга, несмотря на проводимое лечение. Другие пациенты восстанавливаются полностью, без остаточного неврологического дефицита и/или эпилептических приступов

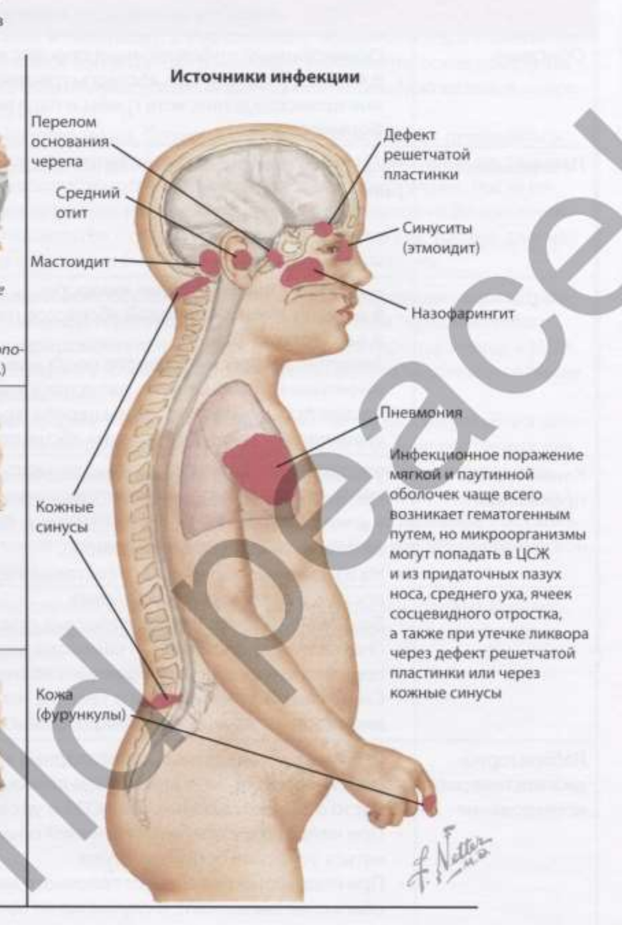
Наиболее частые причинные микроорганизмы

Микроорганизм *H. influenzae* по-прежнему ответственен примерно за 25–50% случаев менингита в развивающихся странах (после введения в США вакцинации против гемофильной палочки заболеваемость снизилась на 90%)





У взрослых
S. pneumoniae (30%)
N. meningitidis (15%)
Грамотрицательные бактерии
Другие (*Listeria* и т.д.)



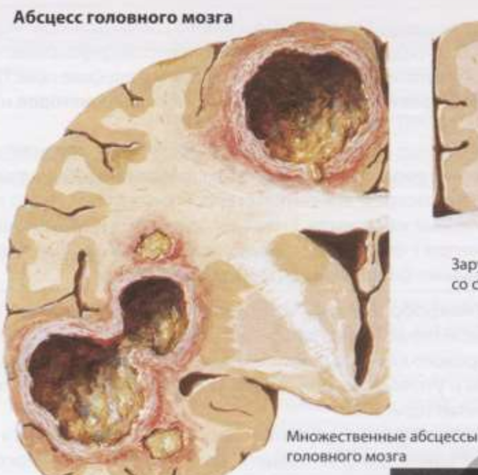
Абсцесс головного мозга

Абсцесс головного мозга	
Описание	• Осумкованный инфекционный процесс в головном мозге. • В большинстве случаев абсцессы головного мозга имеют бактериальное происхождение, хотя грибы и паразиты также могут приводить к их формированию
Патофизиология	Чаще всего причиной образования абсцессов являются следующие бактерии: • *S. aureus;* • Стрептококки; • Энтеробактеры; • Псевдомонады и другие анаэробы. • В редких случаях причиной абсцессов головного мозга становятся грибы и паразиты. • Зачастую абсцессы головного мозга возникают из-за распространения инфекции из придаточных пазух носа или других тканей. Нейрохирургические процедуры, переломы черепа, травмы и другие дефекты черепа увеличивают риск образования абсцессов головного мозга
Клинические проявления	• У пациентов имеется лихорадка, особенно при бактериальных абсцессах, однако лихорадка может быть незначительной и не определяться. • Часто пациенты жалуются на головную боль, которая может быть генерализованной или локализованной. • Из изменений психического состояния возможны спутанность, сонливость, а в тяжелых случаях – кома. • Возможно развитие эпилептических приступов. • Очаговая неврологическая симптоматика может включать гемипарез, гемианопсию, нарушения функции лобных долей, афазию и неглект. • Симптоматика развивается в течение нескольких дней или недель в зависимости от причинного микроорганизма
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений, за исключением лейкоцитоза в периферической крови. Часто отмечается повышение СОЭ и уровня С-реактивного белка. • При нейровизуализации изменений обычно нет, при МРТ может отмечаться усиление оболочек мозга. • При подозрении на абсцесс головного мозга люмбальную пункцию обычно не выполняют. В случае же ее проведения выявляется полиморфно-нуклеарный плеоцитоз и повышение уровня белка при нормальном уровне глюкозы. Микроорганизмы в ЦСЖ чаще всего не попадают. • Биопсия головного мозга позволяет выявить микроорганизм с помощью микроскопического исследования. Для уточнения вида микроорганизма требуется посев
Постановка диагноза	• Абсцесс головного мозга можно заподозрить при сочетании лихорадки с очаговой неврологической симптоматикой или эпилептическими приступами. • При нейровизуализации обнаруживается контрастируемое образование, которое по радиографическим характеристикам напоминает абсцесс. Тем не менее для уточнения диагноза требуется биопсия

Абсцесс головного мозга	
Дифференциальная диагностика	• *Бактериальный менингит*. Проявления данного состояния включают головную боль и лихорадку, а у пациентов с менингоэнцефаломиелитом могут отмечаться когнитивные изменения и эпилептические приступы. Дифференциальная диагностика проводится с помощью методов нейровизуализации. • *Опухоль головного мозга*. Опухоли головного мозга могут проявляться головной болью, очаговой неврологической симптоматикой по данным неврологического осмотра и эпилептическими приступами. Часто отмечаются когнитивные изменения. Внешних признаков инфекционного процесса у пациентов с опухолями головного мозга нет. Точный диагноз ставится на основании биопсии, а не нейровизуализации
Лечение	• Для эрадикации микроорганизма необходимо проведение адекватной антибактериальной терапии. До получения образца ткани вводятся антибиотики широкого спектра действия, хорошо проникающие в ЦСЖ. После выделения и уточнения типа микроорганизма подбирается более точно направленная терапия. • Необходимость хирургической резекции абсцесса головного мозга зависит от конкретной клинической ситуации. Чаще в случае доступных для вмешательства объемных образований неизвестной этиологии необходима как минимум хирургическая биопсия. Потребности в тотальной резекции абсцесса головного мозга, как правило, не возникает, поскольку данная манипуляция может привести к усугублению неврологической симптоматики
Клиническое течение	В большинстве случаев состояние пациента улучшается, однако абсцесс у больных с иммунодефицитом может спровоцировать развитие различных иммунных атак

Параменингеальные инфекции

Абсцесс головного мозга



Множественные абсцессы головного мозга

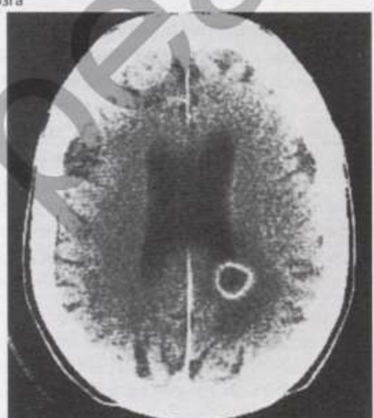


Зарубцевавшийся абсцесс головного мозга со спавшейся полостью

Субдуральный абсцесс



Остеомиелит черепа, пенетрация твердой мозговой оболочки с формированием субдурального абсцесса по типу «запонки»

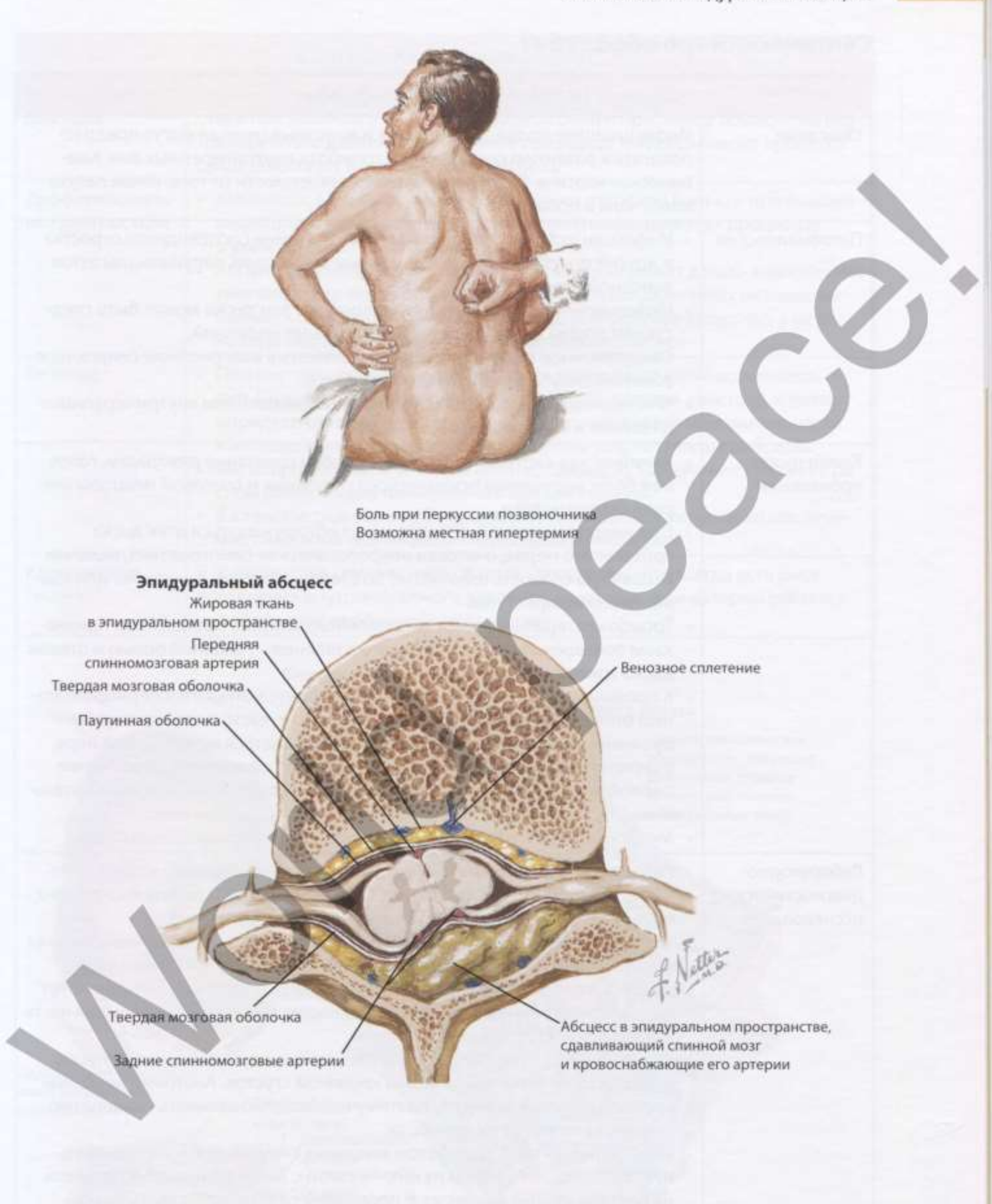


КТ: виден абсцесс головного мозга с тонким ободком, накапливающим контрастное вещество, и центральной зоной некроза

Спинальный эпидуральный абсцесс

Спинальный эпидуральный абсцесс	
Описание	Очаговая бактериальная инфекция эпидурального пространства спинного мозга (внутри спинномозгового канала, но снаружи твердой мозговой оболочки)
Патофизиология	• Спинальный эпидуральный абсцесс чаще всего возникает из-за распространения инфекционного процесса из окружающих тканей. Потенциальной причиной является дисцит. Со временем инфекция может мигрировать в прилежащее эпидуральное пространство. К возникновению инфекционного процесса в эпидуральном пространстве может привести любая процедура на позвоночнике или его травма, например хирургические вмешательства на позвоночнике, люмбальная пункция, локальная травма позвоночника. К абсцессу также предрасполагает местная кожная инфекция. Кроме того, у пациентов со спинальным эпидуральным абсцессом отмечается повышенная частота бактериального эндокардита. • Основными возбудителями эпидурального абсцесса спинного мозга являются бактерии рода *Staphylococcus*
Клинические проявления	• Обычно пациенты жалуются на боль в спине, которая может сопровождаться эритемой, отеком и повышением местной температуры, т.е. признаками местной инфекции. Тем не менее одновременно все эти признаки выявляются не всегда. Распространенный симптом – боль, иррадиирующая по сегментарному типу. • При неврологическом осмотре в отсутствие сдавления спинного мозга или конского хвоста отклонений не выявляется. Быстро нарастающий масс-эффект, провоцируемый абсцессом, может вызывать миелопатию или синдром конского хвоста, в зависимости от уровня расположения образования
Лабораторно-диагностические исследования	• По результатам стандартных лабораторных анализов выявляются признаки инфекции: лейкоцитоз, повышение СОЭ и уровня С-реактивного белка. • Обычно при подозрении на спинальный эпидуральный абсцесс для исключения бактериального эндокардита проводятся посевы крови. • При подозрении на спинальный эпидуральный абсцесс спинного мозга в экстренном порядке проводится нейровизуализация. МРТ обладает большей чувствительностью, однако мелкие очаги инфекции могут быть не диагностированы. Максимальной чувствительностью обладает МРТ с контрастным усилением, КТ значительно уступает по данному показателю МРТ. Очаг поражения может быть выявлен при миелографии, однако эта методика требует проведения люмбальной пункции, которой при подозрении на абсцесс следует избегать. • Люмбальную пункцию обычно не проводят, но при уже полученной ЦСЖ в ней выявляется легкий или умеренный плеоцитоз в сочетании с повышенным уровнем белка. Уровень глюкозы в ЦСЖ нормальный. • Окончательное определение микроорганизма, вызвавшего абсцесс, возможно при культуральном исследовании

Спинальный эпидуральный абсцесс	
Постановка диагноза	• Спинальный эпидуральный абсцесс можно заподозрить при наличии у пациента с болью в спине лихорадки или других признаков инфекции. Вероятность наличия абсцесса возрастает при наличии у пациента в анамнезе хирургических вмешательств на позвоночнике, кожных инфекций или факторов риска подострого бактериального эндокардита. • Диагностическим методом выбора для определения абсцесса является экстренная МРТ. Наибольшей чувствительностью обладает МРТ с контрастным усилением, в связи с чем при определении диагностической тактики следует выбирать именно ее, поскольку при стандартных протоколах исследования позвоночника/спинного мозга контрастирование обычно не проводится. • Хирургическая ревизия и дренирование не только оказывают лечебное воздействие, но и позволяют получить субстрат для микроскопического и культурального исследований
Дифференциальная диагностика	• *Менингит*. Менингит может проявляться болью в спине и признаками инфекции, но боль имеет менее локализованный характер и в целом преобладает цефалгия. • *Дисцит*. Представляет собой инфекционный процесс в межпозвонковом диске. Многие состояния, провоцирующие развитие эпидурального абсцесса спинного мозга, предрасполагают и к дисциту. Дифференциальная диагностика основана на данных МРТ. • *Экстраспинальная инфекция*. Данное состояние может проявляться выраженной болью в позвоночнике с признаками инфекции
Лечение	• Лечебный процесс начинается с экстренного введения антибиотиков при подозрении на данный диагноз. • В качестве радикального метода лечения применяются хирургическая ревизия и дренирование абсцесса. Результаты культурального исследования и оценки мазков могут повлиять на выбор антибиотика
Клиническое течение	• В большинстве случаев диагноз спинального эпидурального абсцесса ставится до развития выраженной неврологической симптоматики, в связи с чем лечение чаще всего позволяет предотвратить ее прогрессирование. При иммунодефицитных состояниях проведение антибиотикотерапии может представлять определенные трудности. • Если на момент постановки диагноза сдавление спинного мозга или конского хвоста привело к формированию неврологической симптоматики, после проведенного лечения обычно сохраняются остаточная мышечная слабость и атаксия

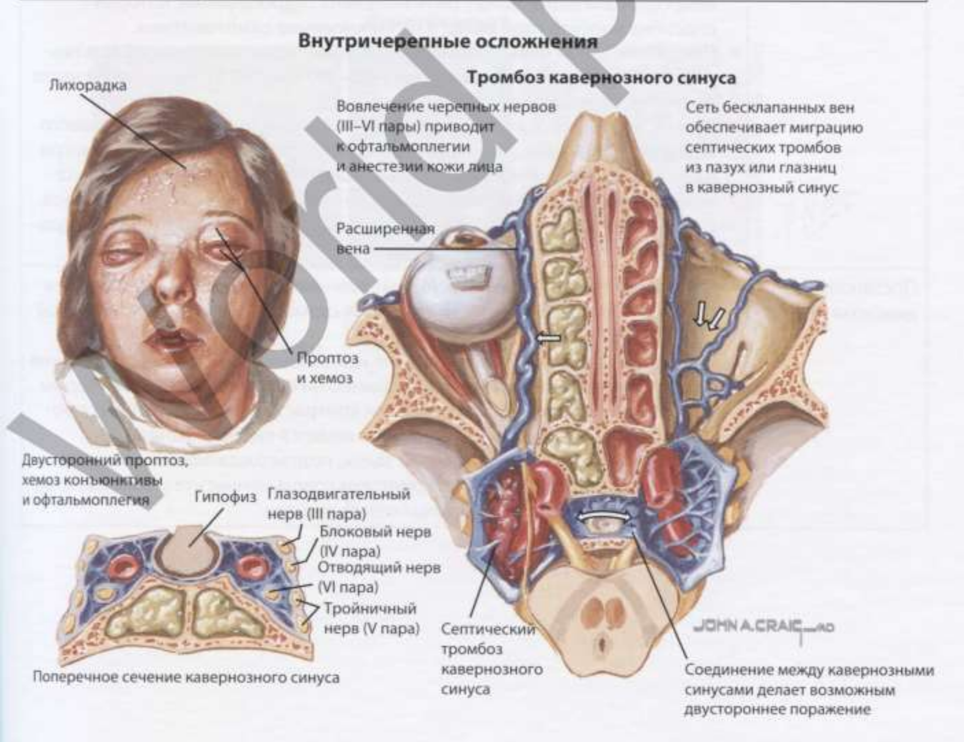

Боль при перкуссии позвоночника
Возможна местная гипертермия
Эпидуральный абсцесс
Жировая ткань
в эпидуральном пространстве
Передняя
спинномозговая артерия
Твердая мозговая оболочка
Паутинная оболочка
Венозное сплетение
Твердая мозговая оболочка
Задние спинномозговые артерии
Абсцесс в эпидуральном пространстве,
сдавливающий спинной мозг
и кровоснабжающие его артерии
F. Netter M.D.

Септический тромбофлебит

Септический тромбофлебит	
Описание	Инфекционные процессы в пазухах и венозных синусах могут предрасполагать к развитию септического тромбоза внутричерепных вен. Клиническая картина будет различаться в зависимости от того, какая пазуха вовлечена в процесс
Патофизиология	• Инфекции уха, придаточных пазух носа и ячеек сосцевидного отростка и другие могут приводить к венозным тромбозам, нарушающим отток венозной крови. • Инфекционная окклюзия внутричерепных вен также может быть следствием других внутричерепных и черепных инфекций. • Окклюзионное поражение может возникать в кавернозном синусе, латеральном синусе или сагиттальном синусе. • Клинические проявления обусловлены повышением внутричерепного давления и венозными инфарктами
Клинические проявления	• Клиническая картина представляет собой сочетание лихорадки, головной боли, нарушения психического состояния и очаговой неврологической симптоматики. • При неврологическом осмотре могут обнаруживаться отек диска зрительного нерва, очаговая неврологическая симптоматика, включая мышечную слабость (обычно не до степени плегии), гемипарез или эпилептические приступы. • Тромбоз латерального или сагиттального синусов проявляется признаками повышения внутричерепного давления – головной болью и отеком диска зрительного нерва. • К проявлениям тромбоза кавернозного синуса относятся периорбитальный отек и инъекция сосудов в этой области, часто в сочетании с нарушением функций черепных нервов. Поражаться может любой нерв, участвующий в движении глаз, что приводит к диплопии. Вовлечение первой ветви тройничного нерва (V1) проявляется болью и чувствительными нарушениями в лобной области с переходом на темя. • Могут иметь место признаки инфекции уха или придаточных пазух
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований позволяют обнаружить лейкоцитоз, повышение СОЭ и/или уровня С-реактивного белка, однако эти изменения присутствуют не у всех пациентов. • При КТ или МРТ в ухе, сосцевидном отростке и/или придаточных пазухах носа визуализируются воспалительные изменения. МРТ также может выявить венозные инфаркты в головном мозге. Очаги инфарктов могут быть множественными, они имеют меньшие размеры, чем бо́льшая часть артериальных корковых инфарктов. • При МРВ и КТА отмечается отсутствие тока крови в венозных синусах, а иногда даже может быть виден кровяной сгусток. Анатомия венозной системы сильно варьирует, поэтому необходимо отличать гипоплазию или аплазию вен от их тромбоза. • Иногда пациентам с тромбозом венозных синусов проводят люмбальную пункцию, некоторым из них – в связи с изначальным подозрением на бактериальный менингит. В последнем случае может выявляться повышенное внутричерепное давление и зачастую лимфоцитарный плеоцитоз

Септический тромбофлебит	
Постановка диагноза	Септический тромбофлебит включают в круг дифференциальной диагностики при наличии у пациента головной боли и признаков повышения внутричерепного давления. Выявление признаков инфекционного процесса свидетельствует в пользу этого диагноза
Дифференциальная диагностика	• *Менингит*. Менингит может проявляться головной болью и признаками инфекции, а иногда служит последствием инфекционных процессов в ухе и придаточных пазухах. • *Абсцесс головного мозга*. Данное образование может давать аналогичную симптоматику, но по результатам нейровизуализационных методов выявляется образование, накапливающее контрастное вещество, а не венозные инфаркты или окклюзионное поражение вен
Лечение	• При внутричерепном тромбофлебите проводится антибиотикотерапия. Сначала вводятся препараты широкого спектра действия, а после определения вида микроорганизма и уточнения его чувствительности к антибиотикам назначаются антибиотики узкого спектра действия. • Часто применяются антикоагулянты, однако их назначение связано с риском развития внутричерепного кровоизлияния. • В качестве радикальной меры может проводиться хирургическое лечение синуситов или инфекционных заболеваний уха
Клиническое течение	В большинстве случаев наблюдается улучшение, хотя всегда есть риск повышения внутричерепного давления до уровня, при котором снизится церебральное перфузионное давление

Внутричерепные осложнения



Грибковый менингит

Грибковый менингит	
Описание	Инфекционное поражение мозговых оболочек в редких случаях может иметь небактериальную природу
Патофизиология	• Грибы рода *Cryptococcus* являются наиболее частым возбудителем грибкового менингита, хотя в его развитии также могут участвовать грибы рода *Candida* и *Aspergillus*. • Грибковый менингит у людей с нормальным иммунитетом – редкое явление. Особенно предрасположены к криптококковому менингиту пациенты со СПИДом
Клинические проявления	• Клиническая картина включает сочетание головной боли, спутанности сознания, зрительных нарушений и атаксии. Лихорадка – необязательный признак. • Менингеальных знаков часто нет. • При неврологическом осмотре выявляются спутанность сознания, атаксия и отек диска зрительного нерва
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований в целом без патологических изменений, за исключением возможных признаков иммунодефицита. • КТ и МРТ не обнаруживают никаких проблем. При МРТ с контрастированием в некоторых случаях отмечается повышенное накопление контрастного вещества в мозговых оболочках. С помощью любого метода нейровизуализации может быть выявлена гидроцефалия, которая способна вносить свой вклад в возникновение симптоматики. • При люмбальной пункции отмечается повышение давления ЦСЖ, в ликворе – лимфоцитарный плеоцитоз (100–300 клеток). Уровень белка часто повышен, глюкозы – снижен. • В качестве экспресс-теста при подозрении на наличие криптококкового менингита проводят анализ ЦСЖ на криптококковый антиген. Несмотря на то что лечение можно начать на основании его результатов, окончательный диагноз ставится только после получения результатов посевов. • Для окончательной диагностики грибкового менингита проводится культуральное исследование
Постановка диагноза	• Подозрение на грибковый менингит возникает при наличии у пациента головной боли и спутанности сознания, однако круг дифференциальной диагностики широк. • Нейровизуализация проводится для исключения объемных образований и САК. При грибковом менингите обычно не выявляется патологических изменений или отмечаются признаки контрастирования мозговых оболочек. У небольшого числа пациентов имеется гидроцефалия. • При наличии картины, описанной выше, подтверждающим исследованием является анализ ЦСЖ. При криптококковом менингите у большинства пациентов выявляется криптококковый антиген

Грибковый менингит	
Дифференциальная диагностика	• *Бактериальный менингит*. Имеет более молниеносное течение, чем грибковый менингит. Кроме того, результаты анализа ЦСЖ сильно отличаются. • *Нормотензивная гидроцефалия*. Проявляется атаксией, деменцией и зачастую недержанием мочи. При нейровизуализации отмечается открытая гидроцефалия. Состояние более характерно для пожилых пациентов. В ЦСЖ изменений не выявляется. • *Энцефалит*. Энцефалиты проявляются головной болью, спутанностью сознания и зачастую атаксией. Результаты нейровизуализации могут быть нормальными. При анализе ЦСЖ картина может быть сходной, в связи с чем для дифференциальной диагностики применяются анализы на специфический антиген и посевы на грибки
Лечение	Выбор противогрибкового препарата зависит от выявленного грибка и реакций пациента. Чаще всего применяются амфотерицин, флутиказон и флуконазол
Клиническое течение	При адекватном иммунном ответе пациента на инфекцию прогноз обычно благоприятный. У пациентов с низким содержанием лейкоцитов в ЦСЖ прогноз менее благоприятен из-за отсутствия стойкого иммунного ответа, который является необходимым дополнением противогрибковой терапии

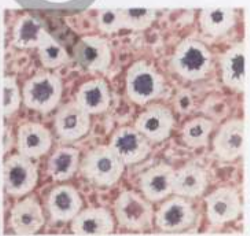
Криптококкоз



Воздушно-капельная инфекция. Факторами диссеминации являются голубиный помет и системы кондиционирования воздуха



Препарат, окрашенный индийскими чернилами. Видны почкование и образование капсул

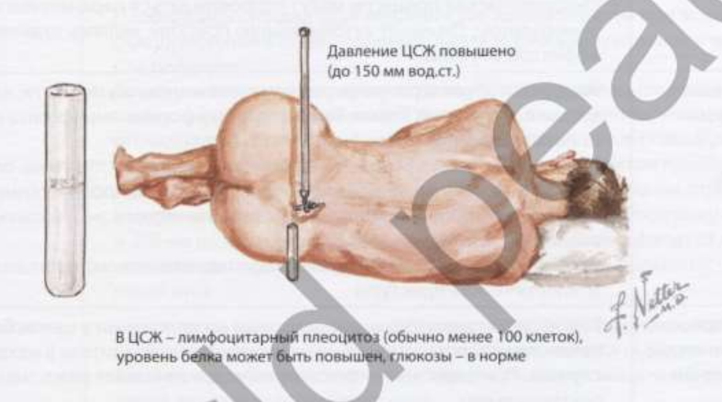


Скопление инкапсулированных криптококков в субарахноидальном пространстве (окрашивание шифф-йодной кислотой или метенамин-серебром)

Вирусный менингит

Вирусный менингит	
Описание	Вирусы могут с легкостью приникать в мозговые оболочки, вызывая острый менингит, который может быть трудно отличимым от бактериального
Патофизиология	• Вызывать менингит может широкий спектр вирусов, включая энтеровирусы, вирус простого герпеса 2-го типа, цитомегаловирус, вирус Эпштейна–Барр, вирус лимфоцитарного хориоменингита, вирус иммунодефицита человека (ВИЧ) и аденовирусы. • Вирус простого герпеса 2-го типа чаще вызывает менингит, а не энцефалит, тогда как с вирусом простого герпеса 1-го типа ситуация иная – энцефалит встречается чаще
Клинические проявления	• У пациентов возникают головная боль и лихорадка, часто с болью в шее. Спутанность сознания и эпилептические приступы не характерны, и их наличие говорит о менингоэнцефалите. • При неврологическом осмотре выявляются менингеальные знаки. Часто встречается ригидность шейных мышц, хотя выраженность менингеальной симптоматики не соответствует таковой при бактериальном менингите
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • При нейровизуализации отклонений не выявляется. Как правило, активность воспаления в мозговых оболочках не столь высока, чтобы визуализироваться при МРТ. • При анализе ЦСЖ отмечается лимфоцитарный плеоцитоз. Он обычно составляет менее 100 клеток, в отдельных случаях может достигать нескольких сотен клеток. Для бактериальных инфекций характерен уровень в несколько тысяч клеток. Концентрация белка может быть повышена, глюкозы – в норме. • Возможно определение специфических титров некоторых вирусов. Культуральное исследование ЦСЖ для выявления вирусов крайне редко дает результаты
Постановка диагноза	• Вирусный менингит необходимо заподозрить при наличии у пациента головной боли и лихорадки, особенно в отсутствие других признаков инфекционного процесса. • Методы нейровизуализации чаще всего используют для поиска абсцессов. • Для подтверждения менингита используется люмбальная пункция с анализом ЦСЖ. Более низкий уровень лейкоцитоза (с преобладанием лимфоцитарных клеток) и отсутствие бактериальных антигенов говорит в пользу вирусного менингита
Дифференциальная диагностика	• *Абсцесс головного мозга.* Характеризуется лихорадкой и головной болью, также возможна очаговая неврологическая симптоматика. Для уточнения диагноза используются методы нейровизуализации. • *Бактериальный менингит.* Может иметь сходные с вирусным менингитом проявления, но более молниеносное течение. Параметры анализа ЦСЖ отличаются – более высокий уровень лейкоцитов с преобладанием полиморфно-нуклеарных клеток.

Вирусный менингит	
	• *Грибковый менингит*. Грибковый менингит, особенно вызванный грибками рода *Cryptococcus*, характеризуется синдромом асептического менингита, при котором причинный микроорганизм выявляется только при специальном тестировании. Параметры анализа ЦСЖ сходны с таковыми при вирусном менингите
Лечение	• Методов борьбы с большинством вирусов не разработано. • При инфекции, вызванной вирусом простого герпеса, может применяться ацикловир
Клиническое течение	У большинства пациентов происходит улучшение состояния. В целом при вирусном менингите прогноз лучше, чем при энцефалите



В ЦСЖ – лимфоцитарный плеоцитоз (обычно менее 100 клеток), уровень белка может быть повышен, глюкозы – в норме

Энцефалит

Энцефалит	
Описание	Диффузное инфекционное поражение головного мозга. Чаще всего имеет вирусную природу, но в редких случаях может возникать бактериальный энцефалит
Патофизиология	• Вирусы – наиболее частая причина энцефалита, спектр возможных возбудителей достаточно обширен. Типичным вариантом является герпетический энцефалит, его необходимо диагностировать вовремя, так как это курабельное состояние. • Бактериальный энцефалит встречается не так часто, чаще всего на фоне подострого бактериального эндокардита. У некоторых пациентов с подострым бактериальным эндокардитом бактерии вызывают обширное воспаление головного мозга и его оболочек без формирования четко очерченных абсцессов. • Онкологические процессы могут сопровождаться паранеопластическим энцефалитом. Он имеет аутоиммунную природу, являясь отдаленным эффектом опухоли
Клинические проявления	• Энцефалит характеризуется острым появлением спутанности, часто в сочетании с головной болью. При некоторых формах энцефалита возникает лихорадка. • Может развиваться очаговая неврологическая симптоматика, особенно в тех случаях, когда энцефалит сопровождается некротическими изменениями (наиболее характерны для герпетического энцефалита). Часто возникают гемипарез и/или афазия. • При любом энцефалите (особенно при герпетическом) могут возникать эпилептические приступы
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований в целом без патологических изменений, за исключением лейкоцитоза в некоторых случаях. При вирусных инфекциях лейкоцитоз бывает реже, чем при бактериальных. • При нейровизуализации обнаруживаются диффузные или многоочаговые области отека и накопления контраста. При герпетическом энцефалите изменения преобладают в височных областях. • В ЦСЖ у большинства пациентов выявляются воспалительные изменения, что говорит о высокой встречаемости менингоэнцефалита. При разных типах энцефалита результаты анализа ЦСЖ будут разниться. • При ЭЭГ у большинства пациентов выявляется замедление и дезорганизация электрической активности головного мозга, что соответствует энцефалопатии. Однако при герпетическом энцефалите часто отмечаются периодические разряды в височных областях
Постановка диагноза	• Энцефалит необходимо заподозрить при наличии у пациента лихорадки, головной боли и спутанности сознания. В пользу диагноза говорят очаговая неврологическая симптоматика и эпилептические приступы, часто возникающие при герпетическом энцефалите. • При нейровизуализации обнаруживаются очаговые или многоочаговые воспалительные изменения. Преимущественное поражение височных долей с некротическими изменениями характерно для герпетического энцефалита. • Результаты анализа ЦСЖ сходны с таковыми при асептическом менингите, включая лимфоцитарный плеоцитоз и повышение уровня белка. Отмечается также умеренный лейкоцитоз.

Энцефалит	
	• В настоящее время доступна экспресс-диагностика вируса простого герпеса с помощью полимеразной цепной реакции. Кроме того, в сыворотке крови и в ЦСЖ может определяться вирус лихорадки Западного Нила. • Также существуют анализы крови на многие формы энцефалита, включая Сент-Луис, калифорнийский, восточный лошадиный и западный лошадиный
Дифференциальная диагностика	• *Абсцесс головного мозга*. Может проявляться спутанностью сознания, эпилептическими приступами и очаговой неврологической симптоматикой. При нейровизуализации четко виден абсцесс, в отличие от энцефалита, при котором отмечаются признаки церебрита. • *Менингит*. Менингит может проявляться спутанностью сознания и эпилептическими приступами, однако возможно присутствие явлений церебрита
Лечение	• В большинстве случаев лечение имеет симптоматический характер. Необходимы стандартные медицинские вмешательства при эпилептических приступах и отеке головного мозга, а также нутритивная и жидкостная поддержка. • При герпетическом энцефалите проводится внутривенное введение ацикловира. Лечение начинают при первых подозрениях этого диагноза, откладывать начало терапии до получения результатов полимеразной цепной реакции нельзя. В связи с этим многим пациентам проводится терапия герпетической инфекции, которая после получения отрицательных результатов лабораторных анализов отменяется. Поскольку МРТ и ЭЭГ не позволяют четко отличить герпетический энцефалит от менингококковых поражений, подобная терапия требуется большому числу пациентов
Клиническое течение	• Часто, но не во всех случаях наступает улучшение. При некротизирующем герпетическом энцефалите нередко сохраняется остаточная неврологическая симптоматика в виде афазии, очаговой мышечной слабости и/или эпилептических приступов. • У пациентов с энцефалитом, вызванным вирусом лихорадки Западного Нила, и с другими формами энцефалита также возможно развитие неврологической симптоматики из-за отека головного мозга и вторичных инфарктов

Клинические проявления герпетического энцефалита



Типичные симптомы – остро возникшая лихорадка, головная боль, изменения психического состояния и поведения с очаговой неврологической симптоматикой или без нее, характерной для поражения височных долей (дисфазия и нарушение поведения помогают в топической диагностике)

Часто возникает эпилептическая активность, в основном в течение 1 нед. после появления симптоматики



При МРТ визуализируется характерное поражение височной доли

Выявление в ЦСЖ ДНК вируса простого герпеса с помощью полимеразной цепной реакции дает важную диагностическую информацию и обладает высокой чувствительностью

При цитологическом и биохимическом исследовании ЦСЖ у пациентов с герпетическим энцефалитом чаще всего обнаруживаются следующие изменения:
- Лейкоциты: умеренное повышение
- Эритроциты: +/–
- Белок: умеренное повышение
- Глюкоза: норма

Люмбальная пункция с получением ЦСЖ для анализа на вирусную ДНК, цитологическое и биохимическое исследования

F. Netter M.D.
JOHN A. CRAIG MD
D. Mascaro

Прионные болезни

Прионные болезни	
Описание	Хронические неврологические расстройства, преимущественно проявляющиеся когнитивными и двигательными нарушениями
Патофизиология	• Прионы – протеины, нарушающие структуру нативных белков и вызывающие, таким образом, дегенерацию клеток. • Прионные болезни могут быть трансмиссивными и наследственными, так как оба механизма могут приводить к появлению аномальных прионных белков, служащих причиной патологических изменений. • Инкубационный период прионных болезней может длиться много лет. Передача прионных белков может происходить при хирургических процедурах (например, при вмешательствах на головном мозге, при трансплантации роговицы), при употреблении инфицированного мяса. Современные методы работы с пищевой продукцией и контроль ее качества снижают риск заражения прионными болезнями, но не позволяют полностью исключить его
Клинические проявления	• Типичный представитель прионных болезней – болезнь Крейтцфельдта–Якоба, характеризующаяся быстропрогрессирующей деменцией, атаксией, миоклонусом и усиленным стартл-рефлексом. • Представляет собой одну из миоклонических энцефалопатий, круг дифференциальной диагностики при которых у взрослых достаточно ограничен
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований в большинстве случаев без патологических изменений. • При МРТ у пациентов с болезнью Крейтцфельдта–Якоба обнаруживаются изменения в базальных ганглиях, особенно в бледном шаре и скорлупе. • В ЦСЖ явных изменений нет. В стандартные протоколы диагностики входит определение таких маркеров, как протеин 14-3-3 и нейрон-специфическая енолаза, но их роль в уточнении диагноза мала. Бо́льшую диагностическую значимость имеет анализ на наличие гена *PrP*. • При ЭЭГ чаще всего выявляется замедление и дезорганизация фоновой электрической активности головного мозга. На этом фоне при болезни Крейтцфельдта–Якоба могут возникать периодические разряды, подтверждающие диагноз. Данные изменения не сохраняются на протяжении всего заболевания
Постановка диагноза	• Прионные болезни должны входить в круг дифференциальной диагностики у пациентов с миоклонической энцефалопатией. Однако при прионных болезнях миоклонус не всегда выходит на первый план, а когнитивные нарушения иногда появляются на более поздних стадиях. Таким образом, мысль о прионной этиологии имеющихся нарушений может возникать при сочетании мозжечковых расстройств и нарушения функции кортикоспинальных трактов
Дифференциальная диагностика	• *Рассеянный склероз*. Может проявляться многоочаговой симптоматикой, включающей мозжечковые расстройства и нарушения функции кортикоспинальных трактов. Дифференциальная диагностика с болезнью Крейтцфельдта–Якоба основана на анализе ЦСЖ и данных МРТ. • *Васкулит*. Васкулиты могут проявляться признаками многоочагового поражения ЦНС. Для уточнения диагноза проводятся МРТ и лабораторные исследования

Прионные болезни	
Лечение	Лечение имеет поддерживающий характер. Производятся попытки применения разных лекарственных препаратов, но ни один из них не показал способности изменять течение заболевания
Клиническое течение	Прионные болезни склонны к прогрессированию
Прионная болезнь	**Особенности**
Болезнь Крейтцфельдта–Якоба	• Типичная прионная болезнь, проявляющаяся энцефалопатией, часто в сочетании с миоклонусом. • Диагноз ставится на основании результатов биопсии, хотя с высокой долей вероятности предположить болезнь можно на основании анализа на наличие гена *PrP*
Синдром Герстманна–Штраусслера–Шейнкера	• Прионная болезнь с аутосомно-доминантным типом наследования. • У пациентов возникают прогрессирующие атаксия и деменция, которые заканчиваются летальным исходом в течение нескольких лет
Новый вариант болезни Крейтцфельдта–Якоба	• Считается, что данный вариант связан с тем же инфекционным агентом, что и губчатая энцефалопатия крупного рогатого скота. • У пациентов возникает прогрессирующая деменция, которой часто предшествуют психические и чувствительные нарушения. • Новый вариант болезни Крейтцфельдта–Якоба чаще возникает у более молодых пациентов, чем ее классическая форма. Основная доля пациентов проживает в Великобритании или, по крайней мере, проживала там в период восприимчивости к инфекции
Семейная фатальная бессонница	• У пациентов возникает бессонница в сочетании с неврологической симптоматикой, включая вегетативные нарушения, двигательный дефицит и деменцию. Клиническая картина может быть разнообразной, не у всех пациентов возникает весь спектр проявлений. • Заболевание прогрессирует, летальный исход наступает в течение нескольких лет. • Диагностика основана на анализе генотипа

Трансмиссивная губчатая энцефалопатия

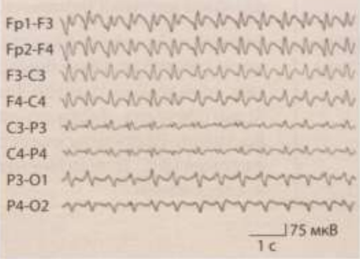
Болезнь Крейтцфельдта–Якоба



Пациент с деменцией и миоклонусом



Гистологический препарат скорлупы чечевицеобразного ядра: визуализируется обширная область потери нейронов и губчатообразная структура ткани головного мозга. В спинном мозге обычно выявляется аналогичная дегенерация мотонейронов

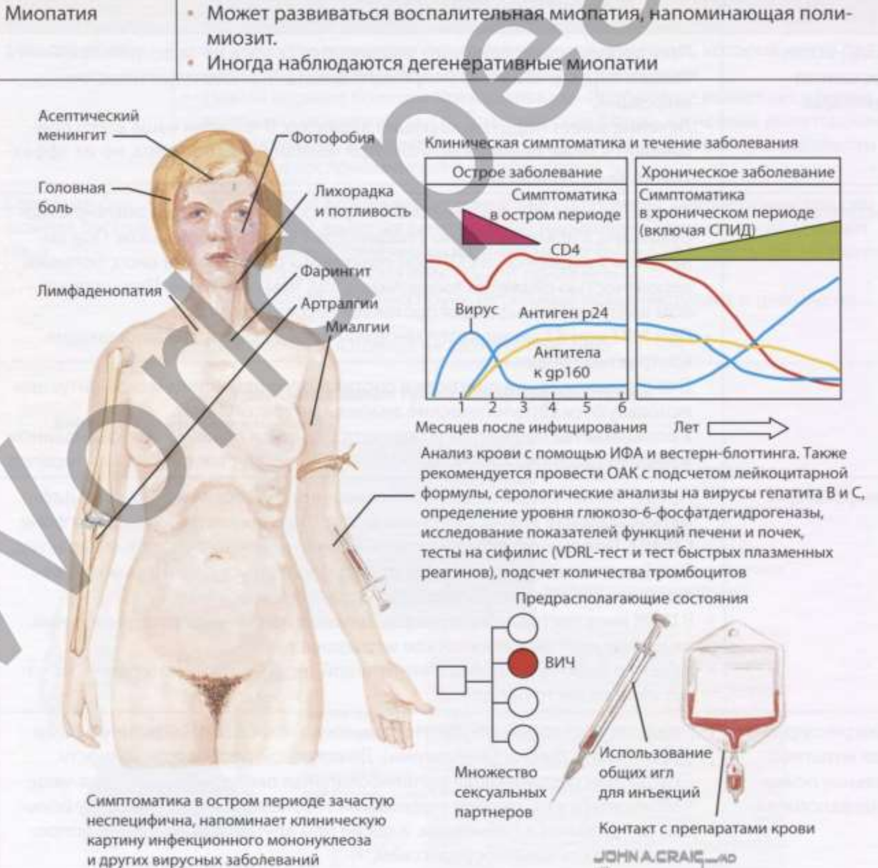


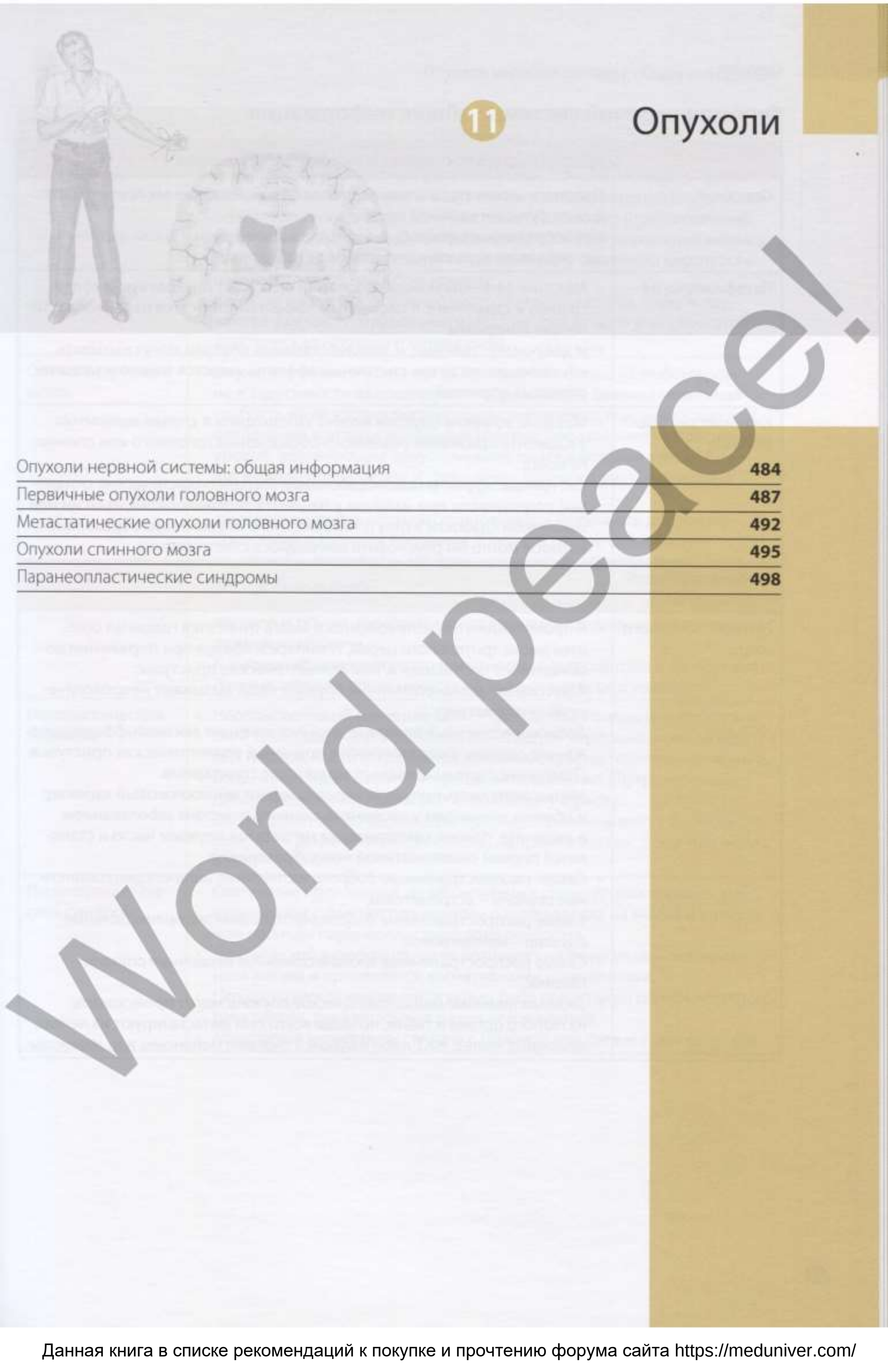
На ЭЭГ виден характерный паттерн периодических диффузных волн

Вирус иммунодефицита человека

ВИЧ	
Описание	Будучи причиной развития СПИДа, ВИЧ оказывает прямое и опосредованное разрушающее воздействие на нервную систему. Неврологические проявления связаны не только с непосредственным поражением нервной системы, но и с общими системными (неневрологическими) воздействиями вируса
Патофизиология	• ВИЧ представляет собой ретровирус, в основном передающийся с биологическими жидкостями во время полового акта, переливания крови, трансплантации органов и в других случаях значимого контакта с инфицированными жидкостями и тканями. • ВИЧ приводит к иммунодефициту, который предрасполагает к ряду оппортунистических инфекций. • Кроме того, ВИЧ оказывает прямое воздействие на нервную систему (например, вызывая СПИД-ассоциированную деменцию)
Клинические проявления	Клинические проявления отдельных специфичных форм поражения нервной системы различны
Заболевание	**Особенности**
СПИД-ассоциированная деменция	• Прогрессирующая деменция развивается скорее из-за воздействия самого вируса, чем из-за непрямого действия оппортунистических инфекций. • Лечение имеет поддерживающий характер. В терапии чаще всего применяются те же препараты, что и при болезни Альцгеймера, но их эффективность не доказана
Токсоплазмоз	• *Toxoplasma gondii* – простейший микроорганизм, который обычно обнаруживается исключительно у пациентов с иммунодефицитом. При выявлении у пациента со СПИДом объемного образования оно с большей вероятностью окажется токсоплазмозом, чем опухолью. При нормальном иммунитете инфекция протекает бессимптомно. • При МРТ или КТ выявляются многочисленные очаги, накапливающие контрастное вещество. • Для подтверждения диагноза в соответствующей клинической ситуации используются серологические анализы на токсоплазму. • У большинства пациентов успешно проводится лечение сульфадиазином и пириметамином, хотя во многих случаях требуется длительная терапия
Лимфома ЦНС	• Представляет собой главное заболевание, с которым проводится дифференциальная диагностика при мультифокальном поражении на фоне СПИДа. Поражение может иметь очаговый или многоочаговый характер. • Лимфоматозный менингит может сопровождаться симптоматикой, отличающейся от картины паренхиматозной лимфомы ЦНС. • В ЦСЖ выявляется лимфоцитарный плеоцитоз, иногда положительный результат дает цитологическое исследование. • Лечение включает проведение лучевой терапии и химиотерапии, но ответ на него часто неполный
Прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия	• Представляет собой оппортунистическую инфекцию, вызванную JC-вирусом (вирус Джона Каннингема). До широкой распространенности СПИДа прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия чаще наблюдалась у пациентов с раковыми заболеваниями, особенно у больных лимфомами и лейкозами, а также при других заболеваниях, сопровождающихся иммуносупрессией.

Заболевание	Особенности
	• Демиелинизирующие изменения ЦНС имеют очаговый или многоочаговый характер и могут локализоваться в полушариях головного мозга, мозжечке и/или стволе головного мозга. • Агрессивная антиретровирусная терапия при СПИДе может привести к определенному улучшению, никакого другого эффективного лечения не разработано
Криптококковый менингит	• Редко развивается при отсутствии иммунодефицита. • Эффективно поддается лечению противогрибковыми препаратами у большинства пациентов, хотя при выраженном нарушении иммунного ответа исход может быть более неблагоприятным
Полиневропатия	• Полиневропатии при СПИДе могут иметь различные проявления. Чаще всего встречается болевая форма сенсорной невропатии. • Часто развивается иммуноопосредованная невропатия, напоминающая ОВДП или ХВДП. • Также высока распространенность опоясывающего герпеса. • Возможно развитие цитомегаловирусного полирадикулита
Миопатия	• Может развиваться воспалительная миопатия, напоминающая полимиозит. • Иногда наблюдаются дегенеративные миопатии





11 Опухоли

Опухоли нервной системы: общая информация

Опухоли нервной системы: общая информация	
Описание	Онкологические поражения являются одной из основных причин нарушения функции нервной системы. Новообразования могут быть доброкачественными и злокачественными, оказывать прямое и опосредованное влияние
Патофизиология	• Местные эффекты новообразований включают опухолевую инфильтрацию и сдавление. К системным эффектам относятся паранеопластические синдромы. • И доброкачественные, и злокачественные опухоли могут вызывать компрессию, тогда как системные эффекты имеются только у злокачественных опухолей
Клинические проявления	• Местные эффекты опухоли можно заподозрить в случае выявления у пациента признаков объемного образования головного или спинного мозга. • Системные эффекты новообразований (паранеопластические синдромы) подозревают при наличии у пациента энцефалопатии, атаксии или мышечной слабости в отсутствие местного опухолевого образования, которое могло бы обусловить имеющуюся симптоматику
Неопластический синдром	**Особенности**
Опухоль головного мозга	• К проявлениям опухоли головного мозга относятся головная боль, отек диска зрительного нерва, гемипарез, афазия при поражении доминантного полушария и/или эпилептические приступы. • *Агрессивные злокачественные опухоли* чаще вызывают неврологическую симптоматику. • *Доброкачественные опухоли и злокачественные высокодифференцированные опухоли* чаще становятся причиной эпилептических приступов. • *Первичные опухоли головного мозга* чаще солитарные. • *Метастатические опухоли* нередко имеют многоочаговый характер и обычно возникают у пациентов с онкологическим заболеванием в анамнезе, однако симптоматика метастазов опухоли часто и становится первой симптоматикой новообразования. • Самые распространенные *доброкачественные интрапаренхиматозные опухоли* – астроцитомы. • Самые распространенные *доброкачественные экстрааксиальные опухоли* – менингиомы. • Самые распространенные *злокачественные первичные опухоли* – глиомы. • *Злокачественные метастатические опухоли* могут происходить из любого органа и ткани, но чаще всего они метастазируют из легких, молочных желез, ЖКТ либо являются очагами меланомы или лимфомы

Неопластический синдром	Особенности
Опухоль мозжечка	• К проявлениям относится атаксия походки или конечностей. При поражении ствола головного мозга путем распространения опухоли или опухолевой компрессии могут возникать диплопия (при поражении верхней части ствола), дизартрия и дисфагия (при поражении нижней части ствола), гемипарез или тетрапарез (при сдавлении кортикоспинальных трактов на любом уровне). • Опухоли мозжечка, особенно кистозная астроцитома, чаще встречаются у детей. К образованиям мостомозжечкового угла относятся акустическая неврома и менингиома
Опухоль спинного мозга	• Опухоли спинного мозга могут проявляться болью на любом уровне в зависимости от локализации образования. Типична мышечная слабость ниже уровня поражения в сочетании со спастичностью при вовлечении кортикоспинальных трактов. Образования на поясничном уровне, вовлекающие конус спинного мозга и конский хвост, приводят к вялому парапарезу и нарушению контроля функции тазовых органов. • *Экстрааксиальные опухоли спинного мозга* могут быть доброкачественными и злокачественными. К первой группе относятся менингиома и нейрофиброма. Злокачественные опухоли могут также прорастать из прилежащей части позвоночника, злокачественных новообразований легких, молочных желез, яичников, почек и других органов и тканей. Лимфома может вызывать сдавление без деструкции прилежащей ткани. • К *интрамедуллярным опухолям* относятся астроцитома и эпендимома. Данные опухоли почти никогда не бывают метастатическими
Неопластический менингит	• Неопластический менингит может проявляться болью и неврологической симптоматикой в областях иннервации черепных и спинномозговых нервов. Часто встречаются диплопия, чувствительные нарушения, боль, мышечная слабость и признаки повышения внутричерепного давления, включая головную боль, тошноту и рвоту. • Всегда имеет злокачественную природу. Причиной могут быть некоторые часто встречающиеся опухоли, например легких, молочных желез и ЖКТ
Паранеопластический синдром	• Системные проявления, не объясняемые структурным поражением, у пациентов с диагностированным раком наводят на мысль о возможном наличии паранеопластического синдрома. • *Лимбический энцефалит* часто возникает на фоне мелкоклеточного рака легких и проявляется когнитивными изменениями. • *Периферическая невропатия* может быть следствием мелкоклеточного рака легких, рака молочных желез или яичников. • *Миастения* может быть связана с тимомой или (реже) с раком легких


Некоторые часто встречающиеся проявления опухолей головного мозга
А. Триада признаков повышения внутричерепного давления
Головная боль (может локализоваться в лобной, теменной или затылочной областях)
Тошнота и/или рвота
Отек диска зрительного нерва
Б. Различная очаговая симптоматика
Мышечная слабость, эпилептические приступы и/или гипестезия
Битемпоральная гемианопсия
Когнитивные нарушения, нарушения речи или расстройства личности
Патологические рефлексы (симптом Бабинского)
Нарушение равновесия, координации ходьбы, атаксия

Первичные опухоли головного мозга

Первичные опухоли головного мозга	
Описание	Данная подгруппа опухолей может иметь злокачественную или доброкачественную природу. Симптоматика опухолей в основном связана с оказываемым ими масс-эффектом и разрушением функциональной ткани головного мозга
Патофизиология	• Первичные опухоли головного мозга могут быть вызваны различными причинами. В некоторых случаях определенную роль в их развитии играют воздействие ионизирующего излучения и генетическая предрасположенность. • К основным первичным опухолям головного мозга относятся астроцитома, олигодендроглиома, глиобластома, лимфома, менингиома, нейрофиброма и примитивные нейроэктодермальные новообразования
Клинические проявления	• Клиническая картина опухолей головного мозга может включать головную боль, тошноту или рвоту, изменения психического состояния, очаговую мышечную слабость, отек диска зрительного нерва и/или эпилептические приступы, причем разные симптомы могут возникать в различных сочетаниях. • При злокачественных опухолях чаще имеется очаговая неврологическая симптоматика, а для доброкачественных более характерны эпилептические приступы. Тем не менее в этом правиле могут быть исключения
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. В некоторых случаях диагностируется синдром неадекватной секреции антидиуретического гормона, который может приводить к электролитным нарушениям. • В большинстве случаев первичных опухолей головного мозга с помощью нейровизуализации выявляется отдельное объемное образование. Визуализационные характеристики чаще всего позволяют отличить опухоль от инфекции. Кроме того, по нейровизуализационной картине можно примерно отличить злокачественное новообразование от доброкачественного. • Окончательная диагностика основывается на результатах патоморфологического исследования; образец ткани получают с помощью биопсии или резекции
Лечение	• Лечебная тактика зависит от множества факторов, включая возраст и состояние пациента, расположение и геометрию опухоли, а также предполагаемый тип образования. • По возможности проводится хирургическое удаление опухоли. В большинстве ситуаций, когда оно невыполнимо, положительное влияние на прогноз оказывает хирургическая циторедукция. В случае если удаление опухоли будет иметь катастрофические последствия, проводится биопсия образования. При лимфоме ЦНС часто наблюдается хороший ответ на лучевую и лекарственную терапию. Таким образом, если по результатам оценки замороженных срезов выявляется лимфома, последующее хирургическое вмешательство отменяют. Удаление опухоли может привести к полному излечению, особенно при доброкачественных новообразованиях, например менингиомах. • При некоторых злокачественных опухолях проводится химио- и/или лучевая терапия. К сожалению, бóльшая часть злокачественных глиом не реагирует на данные методы лечения, тогда как примитивные нейроэктодермальные опухоли и лимфомы отличаются хорошим ответом

Виды опухолей	Особенности
Астроцитома	• Опухоли астроцитарного происхождения могут быть как доброкачественными, так и злокачественными. Из всех злокачественных опухолей наименее агрессивны анапластические, наиболее агрессивны – глиобластомы. Мультиформная глиобластома характеризуется максимальной злокачественностью из всех опухолей астроцитарного ряда; ее особенности описаны ниже. • Обычно пациенты обращаются к врачу по поводу эпилептических приступов, у них также может выявляться очаговая неврологическая симптоматика, часто в виде мышечной слабости и атаксии. • Предварительный диагноз астроцитомы может быть поставлен на основании результатов МРТ, при которой обнаруживается объемное образование, накапливающее контрастное вещество с различной интенсивностью в зависимости от степени дифференцировки. Астроцитомы низкой степени злокачественности (высокодифференцированные) характеризуются слабым накоплением контрастного вещества, при анапластических астроцитомах накопление более интенсивно, однако не настолько велико, как при мультиформной глиобластоме. • Лечение начинается после установления точного диагноза. По возможности выполняется хирургическое удаление опухоли. Однако астроцитарные опухоли отличаются инфильтрирующим ростом, в связи с чем масштабная резекция образования приводит к развитию выраженной неврологической симптоматики. • При опухолях более высокой степени злокачественности назначаются лучевая и химиотерапия
Олигодендроглиома	• Олигодендроглиомы встречаются значительно реже, чем астроцитомы. Опухоли данного типа могут характеризоваться низкой степенью злокачественности и быть анапластическими. • Диагноз ставится на основании результатов патоморфологического исследования. • Клиническая картина включает очаговую неврологическую симптоматику и эпилептические приступы. Последние могут отсутствовать на момент постановки диагноза, но чаще всего впоследствии все же возникают. • Лечение включает хирургическое удаление опухоли. Химиотерапия особенно показана при анапластическом варианте олигодендроглиом. Лучевая терапия проводится большей части пациентов с анапластическими формами, а также пациентам с опухолями низкой степени злокачественности в случае неполного удаления образования
Мультиформная глиобластома	• Представляет собой наиболее злокачественную форму глиом, крайне недифференцированная, агрессивная и характеризуется инфильтративным ростом. Мультиформная глиобластома – одиночное образование, вокруг которого находятся мигрирующие онкоклетки, которые могут создавать ощущение наличия у опухоли нескольких центров. • Этот диагноз можно заподозрить при обнаружении с помощью нейровизуализационных методов инфильтративного образования, накапливающего контрастное вещество. • В лечении вспомогательную роль играет хирургическая циторедукция, полное удаление опухоли невозможно. • Практически всем пациентам назначается лучевая терапия. Кроме того, обычно проводится химиотерапия. • Прогноз неблагоприятен. Ответ на лечение неполный и зачастую временный. Для данной опухоли характерно прогрессирование

Виды опухолей	Особенности
Менингиома	• Растет из слоев паутинной оболочки, причем рост начинается экстрааксиально. В последующем может прорастать вещество головного мозга. • В клинической картине отмечаются изменения психического состояния, очаговая неврологическая симптоматика и эпилептические приступы. Менингиома задней черепной ямки может стать причиной потери слуха и атаксии. • У многих пациентов хирургическое удаление опухоли приводит к полному излечению. При распространении опухоли на вещество головного мозга полное ее удаление невозможно. В редких случаях злокачественных менингиом могут потребоваться хирургическая циторедукция и лучевая терапия
Акустическая неврома	• Представляет собой доброкачественную опухоль VIII пары черепных нервов. Частота ее возникновения выше среди пациентов с нейрофиброматозом 2-го типа. • Несмотря на то что наиболее распространенным названием является «акустическая неврома», в последнее время все чаще используется термин *«вестибулярная шваннома»*. • Клиническая симптоматика включает снижение слуха, шум в ухе и атаксию. Данные симптомы очень просто ассоциировать с вестибулопатией, в связи с чем диагноз часто ставят с опозданием. • МРТ в большинстве случаев обладает достаточной чувствительностью в выявлении акустических невром, хотя для визуализации образования необходимо использовать специальные плоскости, в которых хорошо виден внутренний слуховой проход. • При исследовании акустических стволовых ВП выявляются отклонения, типичные для акустической невромы, которые, однако, не имеют отдельной диагностической ценности. • Хирургическое лечение при наличии показаний заключается в удалении или циторедукции опухоли. В некоторых случаях назначается динамическое наблюдение за образованием. Еще одним вариантом лечения является стереотаксическая радиохирургия
Примитивная нейроэктодермальная опухоль	• В эту группу опухолей входит медуллобластома, которая чаще развивается в детском возрасте. • У пациентов возникают типичные проявления объемного образования и часто гидроцефалия. • При МРТ выявляется объемное образование, заполняющее полость IV желудочка. • Для удаления максимального объема опухоли проводится хирургическое вмешательство. • Для борьбы с остаточной опухолевой тканью используется лучевая и химиотерапия. • В целях снижения отека головного мозга до и после операции вводятся ГКС. • У многих детей наблюдаются хороший ответ на лечение и длительная выживаемость

Виды опухолей	Особенности
Краниофарингиома	• Краниофарингиома растет из кармана Ратке или из краниофарингеального канала рядом с турецким седлом. Представляет собой медленно растущее кистозное образование. • Пациенты жалуются на головную боль, нарушение зрения и тошноту или рвоту. В некоторых случаях симптоматика отсутствует, а образование обнаруживается при проведении сканирования по другим поводам. • При МРТ выявляется кистозное образование в супраселлярной области. В структуре выявленной опухоли могут быть кальцинаты, а само образование может оказывать выраженный масс-эффект и даже вызывать гидроцефалию. • Лечение предусматривает хирургическое вмешательство, выбор метода которого зависит от размеров, расположения и геометрии опухоли. • Может проводиться лучевая терапия. В некоторых случаях используется химиотерапия, хотя ее эффективность является предметом споров. Пациентам требуется консультация нейроонколога



Крупная акустическая неврома, занимающая мостомозжечковый угол, деформирующая ствол головного мозга и черепные нервы V, VII, VIII, IX и X пар

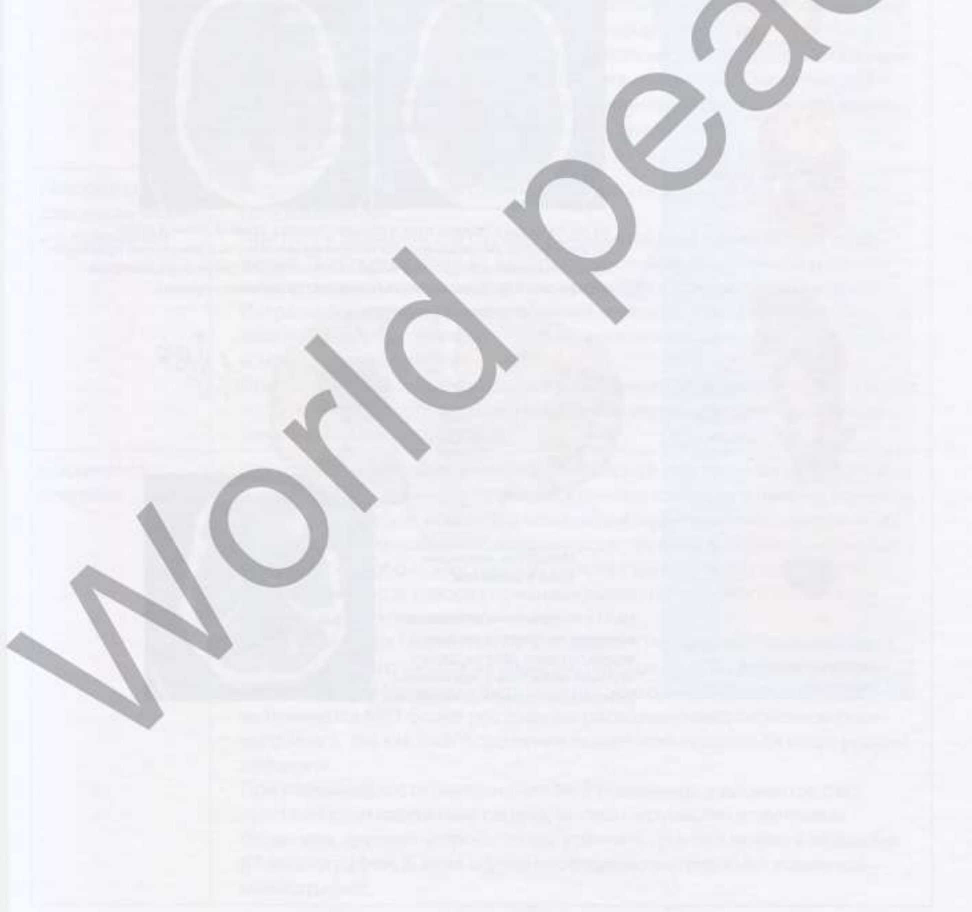
Менингиома, прорастающая в верхний сагиттальный синус

Крупная полушарная мультиформная глиобластома с центральными участками некроза. Головной мозг смещен в противоположную от опухоли сторону

Метастатические опухоли головного мозга

Метастатические опухоли головного мозга	
Описание	Метастазы в головном мозге являются следствием отсева клеток из злокачественных опухолей. Метастатические очаги поражения могут оказывать масс-эффект, вызывать сосудистые изменения и разрушать ткань головного мозга
Патофизиология	Распространение клеток опухоли в головной мозг может происходить гематогенно и путем прямого прорастания. Последний вариант более характерен для опухолей спинного мозга, чем для опухолей головного мозга. Наиболее часто метастатическое поражение головного мозга вызывают следующие опухоли: • рак легких; • рак молочных желез; • рак толстой кишки; • почечно-клеточный рак; • меланома; • рак яичников
Клинические проявления	• У пациентов чаще всего возникает очаговое или многоочаговое поражение головного мозга с соответствующей симптоматикой. К последней могут относиться головная боль, очаговая мышечная слабость и нарушения координации. • Часто встречаются признаки повышения внутричерепного давления, особенно при распространенном отеке головного мозга, множественных поражениях или гидроцефалии
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • С помощью методов нейровизуализации обнаруживаются один очаг поражения или более, накапливающие контрастное вещество. МРТ не позволяет с уверенностью отличить опухоль от абсцесса, однако этот метод включен в алгоритмы диагностики. • Окончательный диагноз ставится на основании результатов патоморфологического исследования образца, полученного при биопсии
Постановка диагноза	• Метастатическое поражение головного мозга необходимо заподозрить при наличии у пациента очаговой мышечной слабости, эпилептических приступов и головной боли в любых сочетаниях. Зачастую симптоматика появляется исподволь. • Предварительный диагноз опухоли головного мозга может быть поставлен на основании результатов нейровизуализации. Четко отличить первичный очаг поражения от метастатического нейровизуализация не позволяет, но множественное поражение больше характерно для метастазов. • Диагноз ставится на основании результатов патоморфологического исследования образца, полученного при биопсии или резекции
Дифференциальная диагностика	• *Первичная опухоль головного мозга*. Представляет собой основной элемент круга дифференциальной диагностики. Множественное поражение больше характерно для метастатического поражения. • *Абсцессы*. Абсцессы могут быть множественными и напоминать метастазы, особенно у пациентов с подострым бактериальным эндокардитом. • *Лимфома ЦНС*. Данное образование может быть многоочаговым и визуально напоминать метастазы отдаленной опухоли

Метастатические опухоли головного мозга	
Лечение	• Первым этапом ведения пациентов является уточнение диагноза с помощью биопсии. В случае одиночного поражения проводится удаление патологического очага. Множественные очаги поражения не могут быть удалены хирургическим путем, так как это вызовет обширное повреждение головного мозга. • Для уменьшения выраженности отека применяются ГКС. • При эпилептических приступах назначаются антиконвульсанты. В профилактических целях антиконвульсанты чаще всего не применяются. • В некоторых случаях (в зависимости от типа и расположения метастазов, а также первичной опухоли) применяются лучевая и химиотерапия
Клиническое течение	Метастатические опухолевые очаги в головном мозге редко становятся причиной смерти. Летальный исход чаще наступает на фоне системного поражения



Метастатическое поражение головного мозга

Наиболее частые первичные очаги





Почки

Метастазы мелкоклеточного анапластического (овсяноклеточного) рака легких в головной мозг

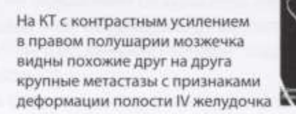


На аксиальной КТ виден отек в области полюса правой лобной доли. По периферии визуализируется гетерогенная область с нечеткими границами, накапливающая контрастное вещество. В скорлупе слева определяются мелкие очаги давних лакунарных инфарктов (*головка стрелки*)





Метастазы меланомы кожи в мозжечок



Меланома (кожи и слизистых оболочек)

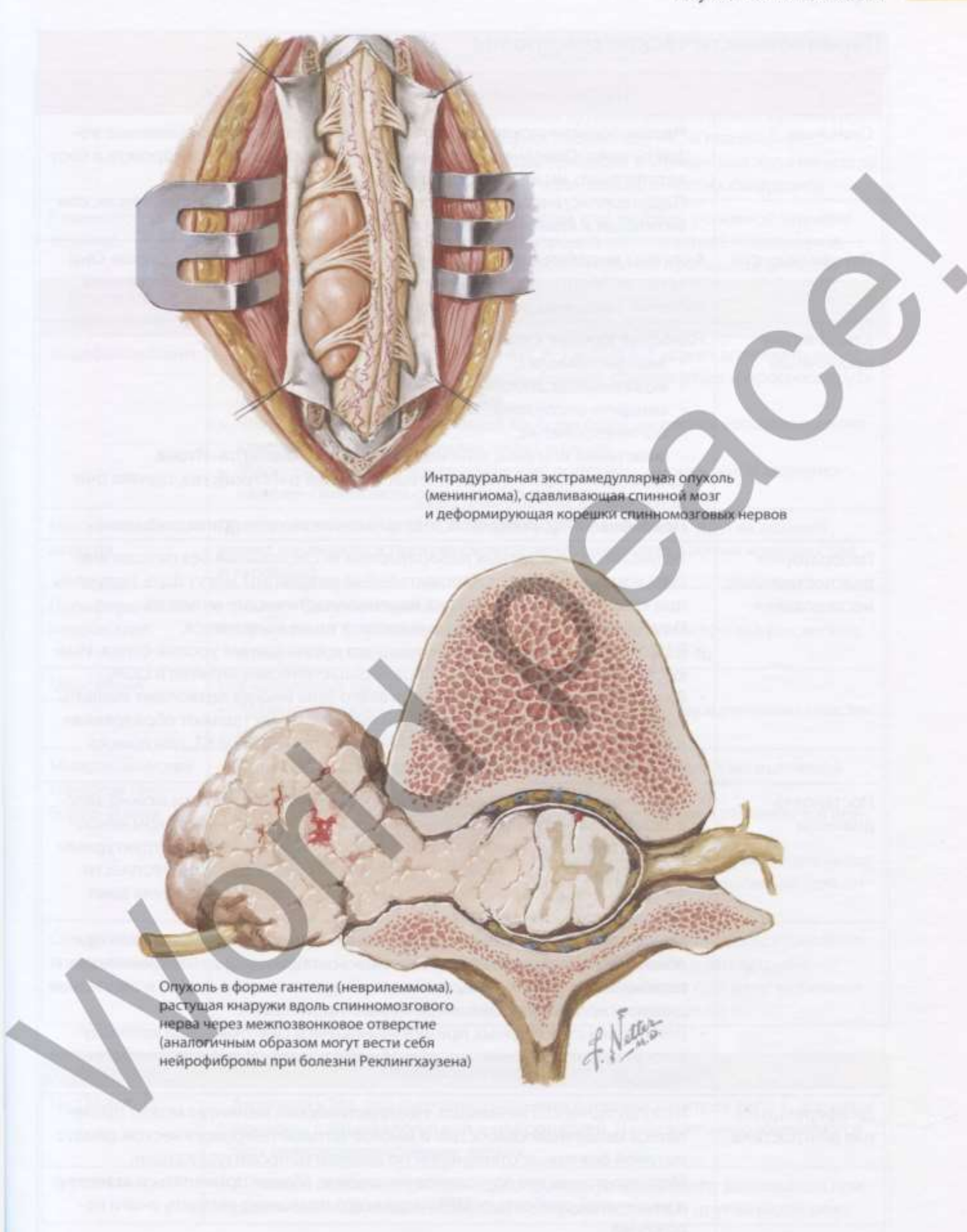


На КТ с контрастным усилением в правом полушарии мозжечка видны похожие друг на друга крупные метастазы с признаками деформации полости IV желудочка

Опухоли спинного мозга

Опухоли спинного мозга	
Описание	• Опухоли спинного мозга могут быть первичными и вторичными. • Первичные опухоли чаще всего являются доброкачественными, тогда как опухоли, распространяющиеся из отдаленных областей или прилегающих тканей, обычно имеют злокачественную природу
Патофизиология	• Первичные опухоли, возникающие в пределах дурального мешка, включают нейрофибромы, менингиомы и эпендимомы. Вторичные новообразования могут распространяться с кровью, ЦСЖ и путем непосредственного прорастания опухоли, как это происходит при метастазировании опухолей в прилежащие позвонки
Клинические проявления	• Клиническая картина чаще всего характеризуется болью в спине и мышечной слабостью. Последняя в основном наблюдается в нижних конечностях, хотя при расположении опухоли в шейном отделе спинного мозга неврологические нарушения отмечаются в руках. Паттерн мышечной слабости зависит от уровня расположения образования. • Рефлексы нижних конечностей при расположении образования на шейном или грудном уровнях спинного мозга повышены. Снижение рефлексов возможно при поражении поясничного отдела спинного мозга и сдавлении конского хвоста. • Частый симптом – нарушение контроля функции тазовых органов
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • При МРТ в большинстве случаев выявляется очаг структурного поражения. При подозрении на неопластический, инфекционный и демиелинизирующий генез миелопатии проводится контрастное усиление. Интрамедуллярные новообразования спинного мозга могут не обнаруживаться при стандартной МРТ, выявляясь только при введении контрастного вещества. • При КТ может визуализироваться разрушение канатиков спинного мозга, но чувствительность метода в выявлении опухоли в спинномозговом канале значительно меньше
Постановка диагноза	• Опухоль спинного мозга можно заподозрить при наличии у пациента с диагностированным раком боли в спине и слабости в нижних конечностях. Также следует помнить о возможных неонкологических причинах имеющейся симптоматики, например деструкции межпозвонковых дисков и других доброкачественных очагов структурного поражения. • В пользу диагноза говорят признаки миелопатии и очаги поражения в области конского хвоста. • У большей части пациентов МРТ позволяет подтвердить диагноз. Если результаты этого метода не выявляют отклонений на уровне, который преимущественно может быть связан с имеющейся симптоматикой, выполняется МРТ более рострально расположенных сегментов спинного мозга, так как очаг поражения может локализоваться выше уровня дефицита. • При невозможности выполнения МРТ (например, у пациентов с искусственными клапанами сердца, имплантируемыми водителями ритма или другими устройствами) уточнить диагноз можно с помощью КТ-миелографии. В этом случае необходимо выполнение тотальной миелографии.

Опухоли спинного мозга	
	• Для исключения неопластического менингита проводится анализ ЦСЖ, однако при выполнении люмбальной пункции пациентам с имеющимся структурным поражением спинного мозга следует помнить о риске усугубления неврологической симптоматики, связанном с этой процедурой
Дифференциальная диагностика	• *Неопластический менингит*. Данное состояние может проявляться корешковой симптоматикой, к которой иногда могут присоединяться признаки поражения спинного мозга. • *Поперечный миелит*. Будучи компонентом рассеянного склероза или острого диссеминированного энцефаломиелита, поперечный миелит может проявляться миелопатией, при которой обнаруживается интрапаренхиматозный очаг, накапливающий контрастное вещество. • *Дегенеративные изменения позвоночника*. Способны вызывать сдавление спинного мозга, которое в дальнейшем может проявиться изменениями при МРТ. Миеломаляцию бывает трудно отличить от воспалительных изменений
Лечение	• Чаще всего при опухолях спинного мозга, вызывающих вторичную компрессионную миелопатию, проводится хирургическая декомпрессия. • Диагноз может быть поставлен при удалении экстрааксиальной опухоли. Биопсия или резекция интрамедуллярной опухоли выполняются редко, так как они связаны с серьезным риском возникновения неврологической симптоматики
Клиническое течение	• В большинстве случаев на фоне лечения наступает улучшение, однако остаточная неврологическая симптоматика – распространенное явление. • Курабельность опухоли определяется на основании ее гистологического строения и анатомического расположения



Интрадуральная экстрамедуллярная опухоль (менингиома), сдавливающая спинной мозг и деформирующая корешки спинномозговых нервов

Опухоль в форме гантели (неврилеммома), растущая кнаружи вдоль спинномозгового нерва через межпозвонковое отверстие (аналогичным образом могут вести себя нейрофибромы при болезни Реклингхаузена)

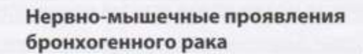
Паранеопластические синдромы

Паранеопластические синдромы	
Описание	• Паранеопластические синдромы представляют собой отдаленные эффекты рака. Описано несколько паранеопластических синдромов и соответствующих им антител, однако их число постоянно растет. • Паранеопластические синдромы могут описываться по специфическим антителам и клиническим синдромам
Патофизиология	Антитела вырабатываются в ответ на появление опухолевых клеток. Они атакуют нейроны центральной и парасимпатической нервной системы, вызывая широкий спектр клинических проявлений
Клинические проявления	Наиболее важные клинические проявления: • энцефаломиелит; • мозжечковая атаксия; • синдром опсоклонус-миоклонус; • полиневропатия; • миастения или миастенический синдром Ламберта–Итона. • Существуют и другие паранеопластические расстройства, однако они встречаются значительно реже. • Подробная информация об отдельных нозологиях приведена ниже
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. Часто положительные результаты могут быть получены при специальных анализах на паранеопластические антитела. • По данным нейровизуализации патологии не выявляется. • В ЦСЖ определяется легкий плеоцитоз и повышение уровня белка. Имеются наборы для выявления паранеопластических антител в ЦСЖ. • Визуализационные исследования всего тела иногда позволяют выявить онкологический процесс – особый интерес представляют образования в легких, молочных железах и яичниках. Кроме МРТ и КТ, для поиска новообразований может использоваться ПЭТ
Постановка диагноза	• Паранеопластическую природу имеющейся симптоматики можно заподозрить при наличии у пациентов с диагностированным раком неврологических нарушений, которые не могут быть связаны со структурным поражением. В ЦСЖ выявляется плеоцитоз без признаков неопластического менингита. Анализы на паранеопластические антитела дают положительные результаты. • Кроме того, паранеопластический синдром можно предположить при обнаружении у пациентов мозжечковой атаксии или деменции с подострым началом, а также энцефалопатии неуточненного генеза в отсутствие диагностированного онкологического процесса. • Для поиска структурных причин имеющейся симптоматики используются визуализационные методы. Часто также выполняется люмбальная пункция
Дифференциальная диагностика	• *Неопластический менингит*. Неопластический менингит может проявляться мышечной слабостью и многоочаговой неврологической симптоматикой без явных отклонений по данным нейровизуализации. • *Метастатическое опухолевое поражение*. Может проявляться атаксией и мышечной слабостью, МРТ чаще всего позволяет выявить очаги поражения

Паранеопластические синдромы	
Лечение	• Доказанно эффективных методов лечения паранеопластических синдромов не разработано. Для подавления аутоиммунного ответа используются внутривенное введение иммуноглобулинов, ГКС и плазмаферез. • Лечение основной опухоли иногда приводит к улучшению, хотя не всегда позволяет устранить проявления паранеопластических синдромов
Клиническое течение	На фоне иммуномодулирующей терапии или лечения основной опухоли может отмечаться улучшение, хотя нередко симптоматика сохраняется. Кроме того, часто наблюдается прогрессирование причинной опухоли
Конкретная нозология	**Особенности**
Энцефаломиелит	• При наличии антител анти-Hu, APCA-2 и ANNA-3 может возникать энцефалопатия с когнитивными нарушениями, сонливостью и прогрессирующим функциональным спадом. • Чаще всего процесс возникает на фоне опухоли легких (особенно мелкоклеточного рака), молочных желез и яичек. • Могут развиваться эпилептические приступы, иногда они и являются первым симптомом опухолевого поражения
Мозжечковая атаксия	При наличии анти-Yo (APCA-1), APCA-2, Tr и, возможно, других антител может развиваться прогрессирующая мозжечковая атаксия конечностей и туловища
Периферическая невропатия	• Может быть сенсорной и/или моторной. • Причинной опухолью чаще всего является мелкоклеточный рак легких, а из антител чаще всего выявляются анти-Hu и анти-Yo
Миастения	• У некоторых пациентов сочетается с тимомой. • Удаление тимомы может привести к окончательному излечению миастении, однако часто улучшение отсрочено
Миастенический синдром Ламберта–Итона	• Данное состояние проявляется мышечной слабостью и вегетативной недостаточностью. • Чаще всего миастенический синдром Ламберта–Итона развивается при мелкоклеточном раке легких. • Диагноз ставится на основании клинической симптоматики, результатов ЭНМГ и ЭМГ и тестирования на антитела к потенциалзависимым кальциевым каналам
Синдром опсоклонус-миоклонус	• Характеризуется быстрыми нерегулярными движениями глаз (опсоклонусом), миоклонусом, часто в сочетании с атаксией и дизартрией. • Часто синдром опсоклонус-миоклонус развивается при раке молочных желез, сопровождающемся образованием антител анти-Ri

Антитела	Особенности клинической картины
Hu (ANNA-1)	• Антитела к Hu, или антинейрональные ядерные антитела типа 1, ассоциированы с энцефалопатией и невропатией. Чаще всего вырабатываются при мелкоклеточном раке легких
Ri (ANNA-2)	• Антитела связаны с синдромом опсоклонус-миоклонус, выявляются при раке молочных желез. Могут синтезироваться и при других видах рака

Антитела	Особенности клинической картины
Ta (Ma1, Ma2)	• Антитела к Та могут быть связаны с лимбическим энцефалитом. Антитела к Ma2 синтезируются при раке яичек. Антитела к Ma1 также могут участвовать в паранеопластическом процессе, но бóльшую значимость, судя по всему, имеют антитела к Ma2
Yo (APCA-1)	• Антитела к клеткам Пуркинье связаны с паранеопластической дегенерацией мозжечка или периферической невропатией. Также могут наблюдаться при миопатиях и дегенерациях кортикоспинальных трактов
Потенциалзависимые кальциевые каналы	• Антитела к потенциалзависимым кальциевым каналам обнаруживаются у большинства пациентов с миастеническим синдромом Ламберта–Итона
Tr	• Tr – разновидность антител к клеткам Пуркинье, выявляемых у пациентов с подострой дегенерацией мозжечка на фоне лимфомы Ходжкина
ANNA-3	• Антинейрональные ядерные антитела типа 3 – еще одна разновидность антител к клеткам Пуркинье, ассоциированных с мелкоклеточным раком легких. • У пациентов может возникать мозжечковая атаксия, стволовой или лимбический энцефалит или миелопатия



Нервно-мышечные проявления бронхогенного рака



Подострая мозжечковая дегенерация, вращательное головокружение (вертиго), атаксия

Электромиографические отклонения при синдроме Ламберта–Итона (показатели зарегистрированы с мышц гипотенара со стимуляцией локтевого нерва на уровне запястья). Обратите внимание на низкую амплитуду и изначальное снижение (норма – 5 мВ или больше при отсутствии изначального снижения)

Синдром Ламберта–Итона: мышечная слабость в проксимальных отделах (часто проявляется в виде затруднений при вставании со стула)

В редких случаях может возникать деменция (иногда раньше легочных симптомов)

Периферическая невропатия, парестезии, боль, потеря функции

12 Токсические/ метаболические расстройства

Подход к оценке токсических и метаболических расстройств

Подход к оценке токсических и метаболических расстройств	
Описание	• Интоксикации должны включаться в круг дифференциальной диагностики при наличии у пациента изменений психического состояния или мышечной слабости, которые не могут быть объяснены структурным, инфекционным или иммуноопосредованным повреждением. • Абстинентные синдромы, связанные с употреблением многих веществ, также могут проявляться изменениями психического состояния
Типы клинических проявлений	• Энцефалопатия. • Атаксия. • Двигательные расстройства. • Миопатия. • Невропатия
Факторы, свидетельствующие о возможном наличии токсических и метаболических расстройств	• Возможную связь неврологических нарушений с токсическими и метаболическими расстройствами можно заподозрить при диффузном, неочаговом характере нарушений или при отсутствии признаков структурного поражения по данным обследования. • В круг дифференциальной диагностики также стоит включить инфекционные и аутоиммунные заболевания
Клинические проявления	**Особенности**
Энцефалопатия	• Изменения психического состояния, вызванные токсическими воздействиями, чаще всего имеют подострое начало. От деменции их отличает малая длительность и наличие нарушений сознания – от ажитации до сонливости и комы. • Воздействие многих токсинов, включая анальгетики, антидепрессанты, нейролептики, антиконвульсанты и снотворные/седативные препараты, может проявляться энцефалопатией
Атаксия	• Может возникать атаксия походки и/или конечностей. • Хроническая алкогольная интоксикация может проявляться мозжечковой дегенерацией с преобладанием атаксии походки. Любой лекарственный препарат, вызывающий нарушения психического состояния, может вызвать и атаксию. Антиконвульсанты, особенно фенитоин и карбамазепин, могут провоцировать развитие атаксии и нистагма даже при дозах, не приводящих к энцефалопатии
Двигательные расстройства	• Двигательные расстройства могут быть спровоцированы множеством препаратов, причем не все они развиваются при применении токсических доз. • Акинетико-ригидный синдром, неотличимый от болезни Паркинсона, может возникать при применении нейролептиков. • Применение вальпроата и амиодарона может стать причиной тремора, который, тем не менее, редко напоминает паркинсонический. • Прием некоторых препаратов может вызывать хорею. К подобным средствам относятся некоторые антиконвульсанты, леводопа, антипсихотики, оральные контрацептивы, амфетамины, кокаин и трициклические антидепрессанты.

Клинические проявления	Особенности
	• При хроническом применении нейролептиков может развиваться дистония. • Тардивные дискинезии возникают при применении антипсихотиков, хотя распространенность этого осложнения при приеме более новых атипичных нейролептиков ниже
Миопатия	• Миопатия может возникать при интоксикации алкоголем. В этом случае также возможны проявления рабдомиолиза. • Описаны случаи развития миопатии при приеме статинов, хотя частота миалгий и миопатии, связанных с терапией статинами, во многом преувеличена. • Употребление кокаина может привести к миопатии и рабдомиолизу. • Длительная терапия ГКС вызывает развитие миопатии, характеризующейся атрофией мышечных волокон 2-го типа. Возможна также острая миопатия с рабдомиолизом, однако это редкое осложнение
Невропатия	• Периферическая невропатия может быть осложнением применения нескольких химиотерапевтических средств. Чаще всего причинными препаратами являются винкристин и цисплатин, однако подобные эффекты возможны и при приеме других лекарственных средств. • Применение фенитоина может приводить к сенсорной невропатии. • Препараты золота могут вызывать моторную невропатию

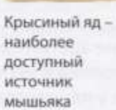


Интоксикация тяжелыми металлами

Интоксикация тяжелыми металлами	
Описание	Тяжелые металлы являются хотя и нечастой, но важной причиной нейротоксичности
Патофизиология	Чаще всего токсические эффекты на нервную систему оказывают следующие элементы: • свинец; • ртуть; • мышьяк. Эти элементы нарушают нормальный метаболизм нейронов
Элемент	**Проявления**
Свинец	• Основные источники свинца – краски в старых постройках, эмаль на некоторых импортных игрушках и украшениях и промышленные вещества. • Клиническая картина свинцовой интоксикации включает центральные и периферические проявления. К центральным относятся головная боль, раздражительность, сонливость и сопутствующий отек головного мозга, к периферическим – онемение в дистальных отделах конечностей и мышечная слабость из-за невропатии. Острое воздействие высоких доз чаще вызывает центральные проявления, тогда как хроническое низкодозное воздействие нередко становится причиной периферической невропатии. К неневрологическим проявлениям у взрослых относятся свинцовая кайма на деснах, которая может появляться при интоксикациях любыми тяжелыми металлами. • По результатам лабораторных исследований выявляется увеличение уровня свинца в крови. У некоторых пациентов (чаще у детей) возникает анемия. • Лечение включает прекращение воздействия свинца, хелатирующую и симптоматическую терапию
Ртуть	• Интоксикация ртутью может быть вызвана органической и неорганической формами вещества. Примером интоксикации органическими соединениями ртути является болезнь Минаматы. Интоксикация неорганической ртутью может быть связана с контактом или вдыханием металлической ртути или ее паров. • Клинические проявления ртутной интоксикации варьируют. К ним относятся когнитивные нарушения, симптомы периферической невропатии, атаксия, снижение зрения и слуха. Часто встречается эмоциональная неуравновешенность. • В анализах крови и мочи повышены уровни ртути. • При ЭНМГ и ЭМГ выявляются признаки аксональной невропатии. • Для лечения используются хелатирующие соединения
Мышьяк	• Отравление мышьяком обычно происходит при воздействии некоторых инсектицидов и при преднамеренном попадании в организм яда. Кроме того, некоторые травы содержат мышьяк. На сегодняшний день токсическое воздействие при выплавлении мышьяка не встречается. • Острая интоксикации при приеме внутрь вызывает боль и жжение во рту, после чего возникает желудочно-кишечное расстройство. • При хронической интоксикации может развиваться периферическая невропатия с чувствительными и двигательными проявлениями. • Диагноз ставится на основании анализов мочи и количественного определения элемента в волосах и ногтях. • Лечение включает защиту от воздействия мышьяка и симптоматическую терапию. Также могут применяться хелатирующие соединения, но сведения об их эффективности противоречивы

Периферическая невропатия при интоксикации тяжелыми металлами

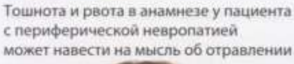




Крысиный яд – наиболее доступный источник мышьяка



Антикварная медная посуда (например, в аппаратах для нелегального изготовления спиртных напитков) и отходы заводов по переплавке меди могут быть источником отравления мышьяком



Тошнота и рвота в анамнезе у пациента с периферической невропатией может навести на мысль об отравлении



Самым чувствительным диагностическим критерием является суточный анализ мочи на содержание мышьяка, однако также информативны анализы волос и ногтей



Линии Миса на ногтях пальцев рук являются характерным признаком отравления мышьяком



Очаговая алопеция в сочетании с периферической невропатией характерна для отравления таллием



Отравление свинцом, в настоящее время встречающееся редко, приводит к появлению базофильной зернистости в эритроцитах. Диагностическим тестом является суточный анализ мочи

Интоксикация ингибиторами холинэстеразы

Интоксикация ингибиторами холинэстеразы	
Описание	• Данные препараты применяются при начальных стадиях болезни Альцгеймера и других деменциях, а также при миастении. • Высокомощными средствами – ингибиторами холинэстеразы являются некоторые пестициды и отравляющие вещества нервно-паралитического действия
Патофизиология	Связывание и ингибирование ацетилхолинэстеразы приводит к увеличению доступности ацетилхолина в нервной терминали, что является основой лечебного эффекта у пациентов с деменцией и миастенией. Гиперстимуляция при воздействии высокомощных веществ, например фосфорорганических соединений, приводит к повреждению нервных терминалей
Клинические проявления	• Острая интоксикация приводит к желудочно-кишечному расстройству, спутанности, эпилептическим приступам, отеку мозга (в тяжелых случаях) и может закончиться летальным исходом. Англоязычный акроним SLUDGE описывает симптоматику интоксикации – повышенное слюноотделение (Salivation), слезотечение (Lacrimation), увеличение частоты мочеиспускания (Urination), диарея, т.е. учащенная дефекация (Defecation), желудочно-кишечное расстройство (GI distress) и рвота (Emesis). • Отсроченные проявления токсичности могут быть представлены периферической невропатией, включающей мышечную слабость с судорогами и чувствительные нарушения. Для отсроченной нейротоксичности характерно преобладание двигательных расстройств над чувствительными
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. У пациентов с острой токсичностью снижена активность холинэстеразы в эритроцитах. • По данным визуализационных методов отклонений не выявляется. • При ЭКГ может регистрироваться аритмия. • При ЭНМГ и ЭМГ могут выявляться отклонения, хотя эти методы исследования чаще всего не проводятся
Постановка диагноза	• Интоксикацию ингибиторами холинэстеразы можно заподозрить при наличии у пациента повышенного слюноотделения на фоне желудочно-кишечного расстройства. Это наводит на мысль об острой токсичности. • Отсроченная нейротоксичность должна входить в круг дифференциальной диагностики в том случае, если у пациента определяется нейрональная дегенерация без явной ее причины. • Определение активности холинэстеразы в эритроцитах информативно только для диагностики острой токсичности. Диагностика отсроченной нейротоксичности основана на анамнезе значимого контакта с веществами
Дифференциальная диагностика	• *Энцефалит*. Данное состояние может проявляться эпилептическими приступами, изменениями психического статуса и желудочно-кишечным расстройством, хотя выраженная гиперсаливация не характерна. • *Полиневропатии другого генеза* могут проявляться чувствительными и двигательными нарушениями в дистальных отделах конечностей, что может напоминать отсроченную нейротоксичность

Интоксикация ингибиторами холинэстеразы	
Лечение	• Лечение острой интоксикации имеет симптоматический характер. При эпилептических приступах назначается диазепам или другие бензодиазепины. • Пралидоксим – антидот, часто применяемый вместе с атропином, особенно в случае тяжелой интоксикации
Клиническое течение	В большинстве случаев при острой интоксикации наступает улучшение, для лечения отсроченной нейротоксичности эффективных методов не разработано

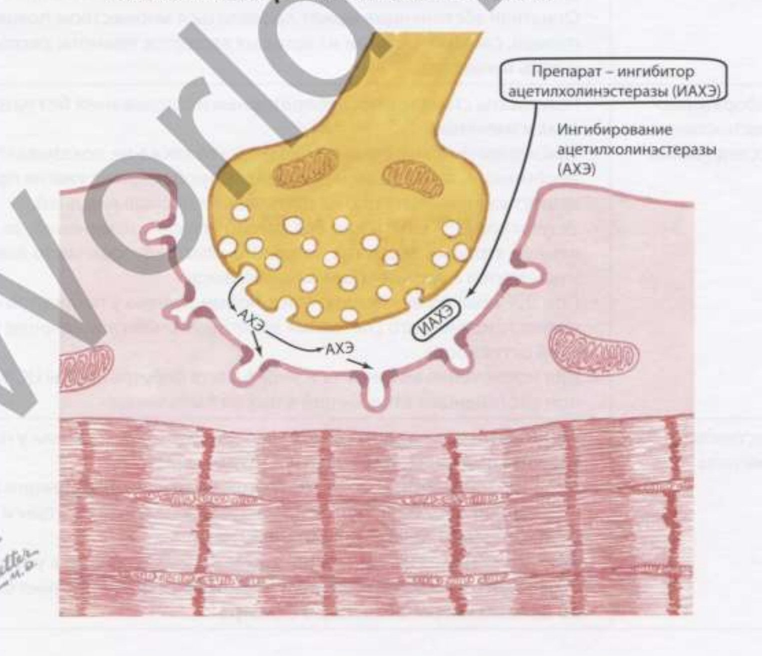
Зрачки при отравлении



Миоз (точечные зрачки)

Такие зрачки наблюдаются при отравлении морфином или его производными, некоторыми грибами, ингибиторами холинэстеразы, холиномиметиками, никотином, хлоралгидратом, симпатолитиками и некоторыми другими веществами

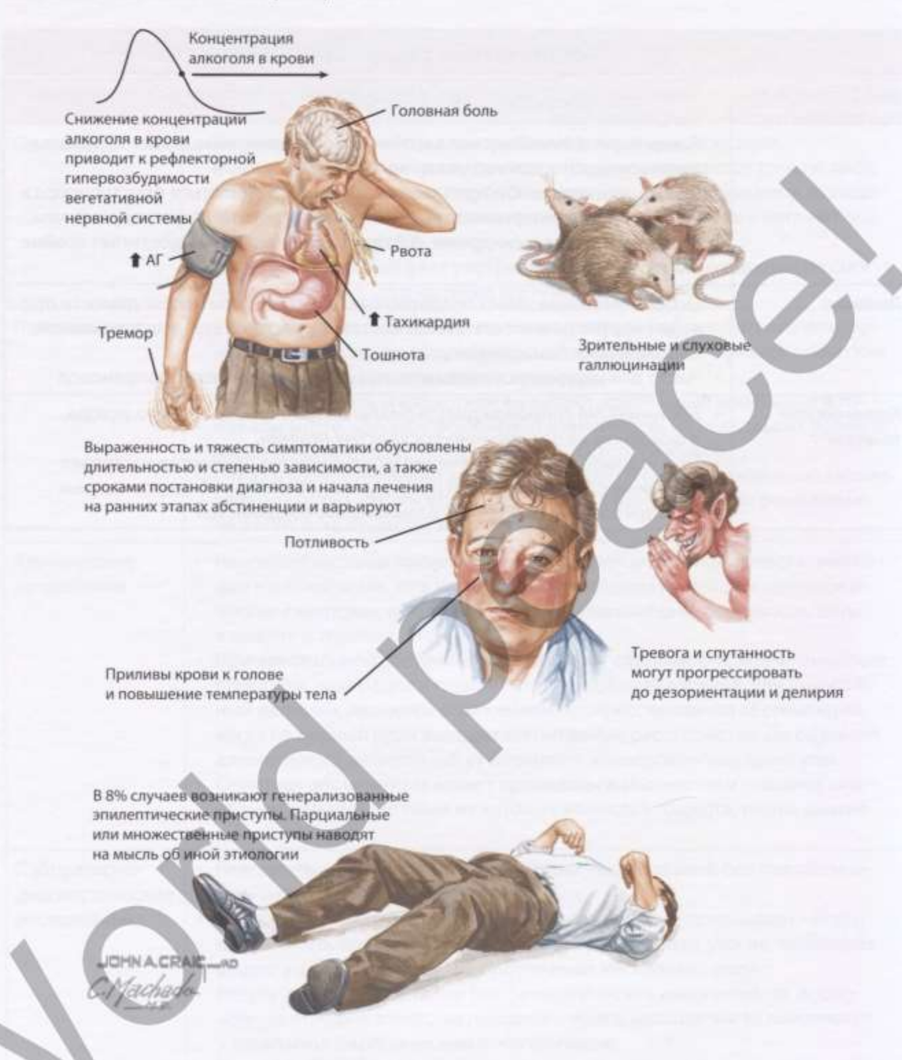
Физиология нервно-мышечного синапса



Абстинентные синдромы

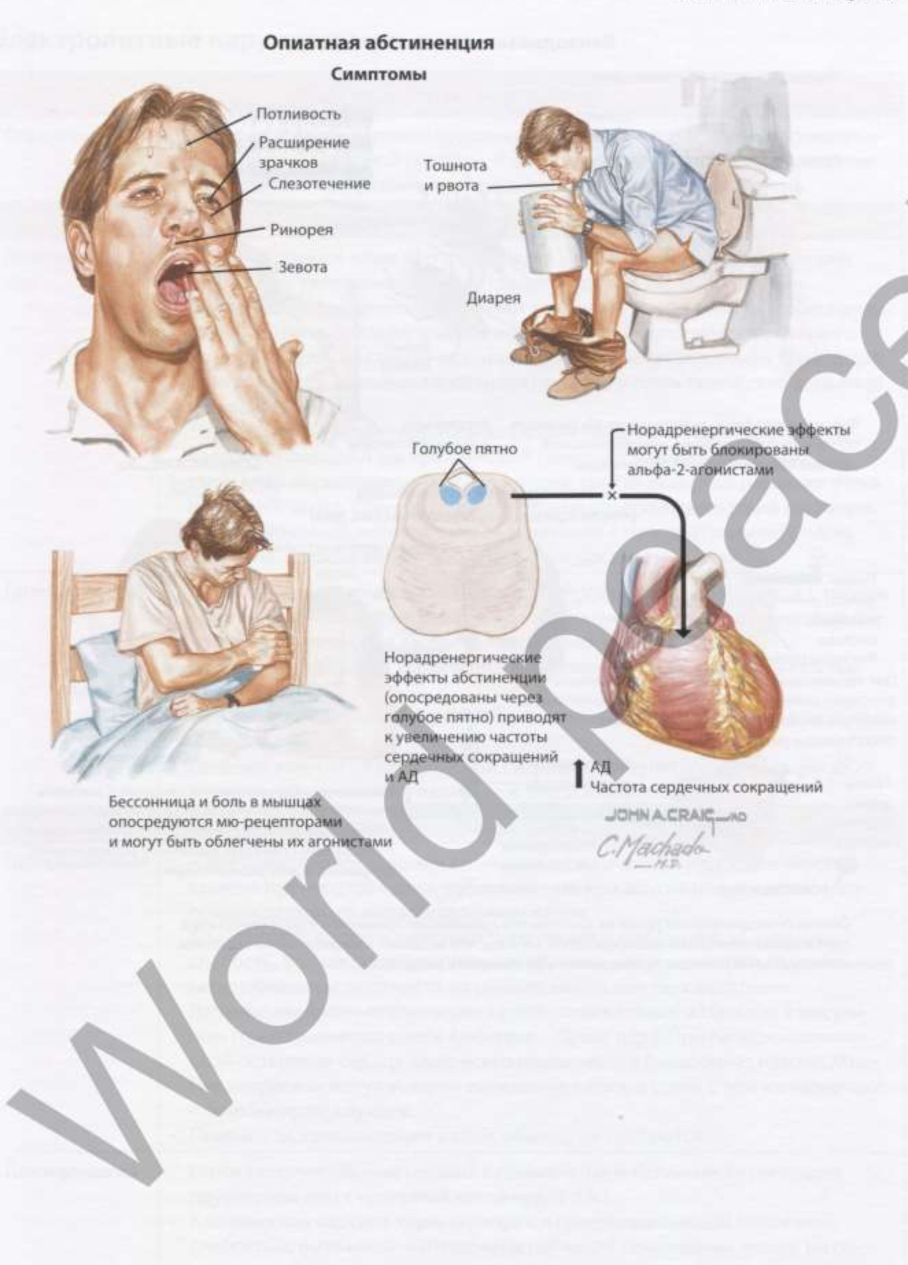
Абстинентные синдромы	
Описание	• Являются такой же большой проблемой, как и интоксикации. • Могут возникать в ситуациях, когда у пациента кончаются деньги, либо он решает отказаться от пагубной привычки, либо помещается в специальные учреждения (например, в тюрьму, больницу), где у него нет возможности употреблять причинные вещества. • Если пациент скрыл факт употребления веществ, окружающие не смогут предположить у него наличие абстиненции
Патофизиология	• Спектр веществ, способных вызывать развитие абстинентного синдрома, столь широк, что обсуждение даже его общих патофизиологических механизмов не представляется возможным. • В целом алкоголь и наркотики вызывают адаптивные изменения в головном мозге, которые формируют зависимость на нескольких уровнях: молекулярном, нейрональном и/или психологическом. • Отказ в удовлетворении зависимости ведет к стойкому желанию заполучить вещество, что также сопровождается вегетативными реакциями на отсутствие вещества в организме
Клинические проявления	• Наиболее частыми проявлениями абстиненции служат тревога, ажитация и настойчивая тяга к отмененному веществу. Нередки адренергические симптомы, к которым относятся тахикардия, потливость, боль в животе и тошнота. • При алкогольной абстиненции возникают спутанность, эпилептические приступы, лихорадка и гипервентиляция. Белая горячка, или алкогольный делирий, являются отражением прогрессирования абстиненции, когда на первый план выходят когнитивные расстройства. До развития алкогольного делирия могут возникать эпилептические приступы. • Опиатная абстиненция может проявляться множеством похожих симптомов, самыми частыми из которых являются тошнота, рвота, диарея и боль в животе
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • Токсикологический скрининг чаще всего также не показывает ничего необычного, так как к моменту взятия проб пациент уже не принимает вещество (или вещества) на протяжении нескольких дней. • Результаты МРТ и КТ также без патологических изменений, за исключением атрофии вещества головного мозга, которая часто выявляется у пациентов с хроническим алкоголизмом. • При ЭЭГ обычно все показатели в норме, однако у пациентов с изменениями психического состояния может возникать замедление электрической активности. • Для исключения менингита и энцефалита берутся пробы ЦСЖ, однако при абстиненции отклонений в них не выявляется
Постановка диагноза	• Абстинентный синдром следует заподозрить при наличии у пациента тревоги, ажитации, потливости и тахикардии. • Клиническая картина может наводить на мысль об инфекции ЦНС, в связи с чем часто проводятся нейровизуализационные методы и анализ ЦСЖ, особенно при сомнении в диагнозе. • Диагноз ставится на основании анамнестического факта употребления веществ (со слов пациента или его окружения) и отсутствия отклонений по данным неврологического осмотра

Абстинентные синдромы	
Дифференциальная диагностика	• *Инфекции ЦНС*. И энцефалит, и менингит могут проявляться аналогичными симптомами. • *Гипертиреоз*. Клиническая картина при гипертиреозе может характеризоваться некоторыми из указанных симптомов. • *Феохромоцитома*. Феохромоцитома может проявляться приступообразными гиперадренергическими симптомами, хотя приступы короче, чем при абстинентном синдроме. АД при феохромоцитоме достигает крайне высоких значений
Лечение	• Особое значение имеет поддерживающий уход. При необходимости проводят коррекцию вегетативной нестабильности и седацию; в основном используются бензодиазепины. • Часто для кардиопротекции используют клонидин или пропранолол
Клиническое течение	• Абстиненция сопровождается реальным риском летального исхода, в основном из-за сердечно-сосудистых причин. • При условии должного лечения у большинства пациентов наступает улучшение состояния, хотя риск возникновения проблем, связанных с употреблением веществ в дальнейшем, сохраняется


Концентрация
алкоголя в крови
Снижение концентрации
алкоголя в крови
приводит к рефлекторной
гипервозбудимости
вегетативной
нервной системы
Головная боль
АГ
Рвота
Тахикардия
Тремор
Тошнота
Зрительные и слуховые
галлюцинации
Выраженность и тяжесть симптоматики обусловлены
длительностью и степенью зависимости, а также
сроками постановки диагноза и начала лечения
на ранних этапах абстиненции и варьируют
Потливость
Приливы крови к голове
и повышение температуры тела
Тревога и спутанность
могут прогрессировать
до дезориентации и делирия
В 8% случаев возникают генерализованные
эпилептические приступы. Парциальные
или множественные приступы наводят
на мысль об иной этиологии
JOHN A.CRAIG
C.Machado

Опиатная абстиненция

Симптомы




Бензодиазепиновая абстиненция
Высокодозная абстиненция
Гипертермия
Тревога
и ажитация
Тремор
Эпилептические приступы
Явный
психоз
Высокодозная бензодиазепиновая абстиненция
проявляется симптомами, напоминающими
таковые при алкогольной абстиненции
Бессонница
и ночные кошмары
JOHN A.CRAIG
C.Machado
Низкодозная абстиненция
(после приема терапевтических доз)
Cl⁻
Гамма-
амино-
масляная
кислота
Бензодиазепин
Сенсорная гиперчувствительность
Звуки
Запахи
Свет
Прикос-
новения
Вкус
Депрессия
и деперсонализация
При терапевтических уровнях бензодиазепины
действуют синергетически с гамма-аминомасляной
кислотой, ингибируя нейротрансмиссию,
предотвращая развитие тревоги
Тревога
Фасцикуляции
Cl⁻
Гамма-
амино-
масляная
кислота
Возвращение
симптоматики
Низкодозная
абстиненция
Бензодиазепин
Низкодозный абстинентный синдром. Симптомы
типичны для абстиненции от седативных/снотворных
препаратов, флуктуирующая гиперчувствительность
к сенсорным стимулам, мышечные подергивания,
депрессия и деперсонализация
Отмена бензодиазепинов после их длительного применения приводит к утрате синергизма
с ингибированием гамма-аминомасляной кислоты, что вызывает возвращение изначальной
симптоматики и развитие низкодозного абстинентного синдрома

Электролитные нарушения

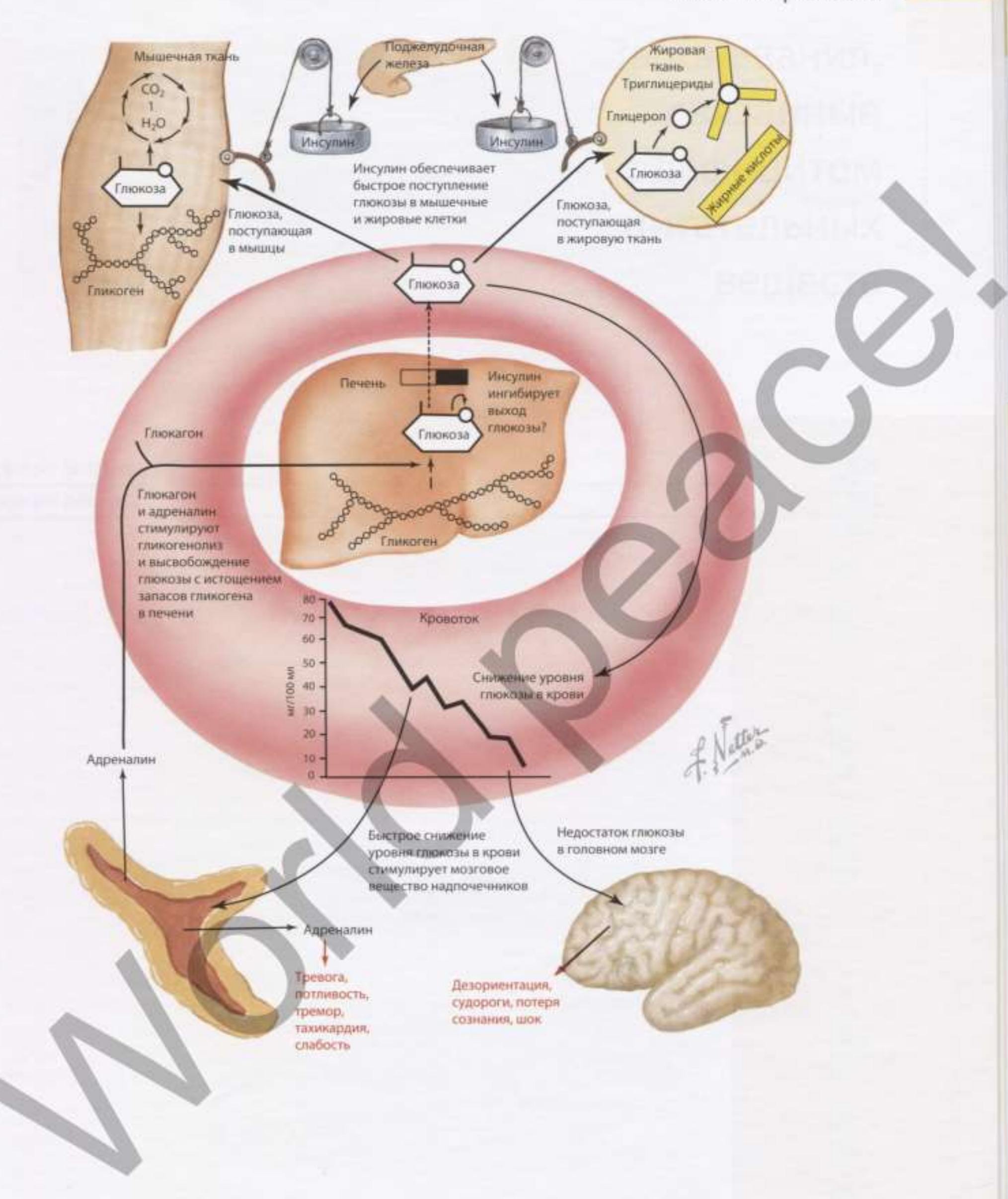
Электролитные нарушения	
Описание	Целый ряд электролитных нарушений может характеризоваться проявлениями со стороны нервной системы. В данном разделе описаны неврологические симптомы при различных нарушениях электролитного обмена
Нарушение обмена натрия	
Гипернатриемия	• Гипернатриемия чаще всего возникает на фоне дегидратации, которая приводит к увеличению концентрации натрия в сыворотке крови. • Клинические проявления включают спутанность, сонливость, иногда ажитацию. Возможны также эпилептиформные приступы и/или миоклонус. • Из сопутствующих соматических проявлений могут возникать тахикардия, олигурия, артериальная гипотензия (имеющая ортостатический характер) и общая слабость. • Лечение включает регидратацию. Острая гипернатриемия быстро поддается коррекции. При хронической гипернатриемии необходима постепенная нормализация уровня натрия, так как есть риск развития отека головного мозга. Обычно применяются не содержащие натрий растворы. При выраженной гиповолемии (в сочетании с гипернатриемией) часто в первую очередь вводят изотонические растворы
Гипонатриемия	• Гипонатриемия может наблюдаться у алкоголиков или пациентов с такими соматическими заболеваниями, как почечная или печеночная недостаточность, пневмония или застойная сердечная недостаточность. • Клиническая картина характеризуется тошнотой, рвотой, спутанностью и сонливостью. • При выраженной гипонатриемии возможны эпилептиформные приступы и кома. • Лечение зависит от клинической ситуации, наличия сопутствующих заболеваний, общего тонуса пациента и статуса гидратации
Нарушения обмена калия	
Гиперкалиемия	• Чаще всего гиперкалиемия возникает при почечной недостаточности, приеме препаратов калия, рабдомиолизе или других повреждениях, сопровождающихся высвобождением калия. • Клиническая картина включает парестезии и диффузную мышечную слабость. Возникающие сердечные аритмии могут проявляться усиленным сердцебиением, хотя часто на ранних этапах они бессимптомны. • Лечение включает применение препаратов кальция и глюкозы с инсулином (так называемая смесь Амбурже. – *Прим. пер.*). При гиперкалиемической остановке сердца чаще всего применяется бикарбонат натрия. Многие диуретики могут усилить выведение калия, в связи с чем их назначают в большинстве случаев. • Препараты, связывающие калий, обычно не требуются
Гипокалиемия	• Гипокалиемия обычно связана с применением калий-несберегающих диуретиков или с потерями калия через ЖКТ. • Клиническая картина характеризуется генерализованной мышечной слабостью, вызванной нарушением процесса сокращения мышц. Из сопутствующих симптомов можно выделить тошноту, рвоту, спазмы в животе и усиленное сердцебиение. При ЭКГ могут выявляться типичные изменения зубца T и аритмии. • Лечение включает применение препаратов калия. При сопутствующей гипомагниемии также требуется ее коррекция

Нарушения обмена кальция	
Гиперкальциемия	• Наиболее частая причина – злокачественные процессы, вызывающие резорбцию костной ткани. Также следует помнить, что к гиперкальциемии могут привести саркоидоз и гиперпаратиреоз. • Клинические проявления включают спутанность сознания, тошноту, рвоту, боль в животе и мышечную слабость. При выраженной гиперкальциемии может возникнуть кома. • Диагноз обычно ставится на основании результатов измерения уровней кальция, альбумина и паратиреоидного гормона. В пользу диагноза говорит выявленное злокачественное новообразование. • Лечение в большинстве случаев начинается с регидратации. Снизить уровень кальция позволяют петлевые диуретики. При почечной недостаточности, когда интенсивная регидратация невозможна, может потребоваться гемодиализ. По возможности также начинается лечение заболеваний, приведших к повышению уровня паратиреоидного гормона, и злокачественных новообразований. • Прогноз для пациентов с гиперкальциемией, вызванной злокачественным новообразованием, неблагоприятен, но связано это с онкологической патологией, а не с электролитными нарушениями
Гипокальциемия	• Гипокальциемия может быть вызвана широким спектром метаболических нарушений и заболеваний. К ним относятся цирроз печени, почечная недостаточность, сепсис, а также гипомагниемия любого генеза, рабдомиолиз, злокачественные новообразования, дефицит паратиреоидного гормона и применение некоторых лекарственных препаратов. • Клиническая картина может включать мышечные судороги и подергивания, дизестезии и парестезии. При выраженной гипокальциемии возможны спутанность сознания, сонливость или раздражительность, а также кома. Кроме того, могут развиваться эпилептиформные приступы. • Лечение включает применение препаратов кальция. При легкой симптоматике и умеренной гипокальциемии они могут вводиться перорально, тогда как при тяжелой гипокальциемии требуется их внутривенное введение
Нарушения обмена магния	
Гипермагниемия	• К важным причинам гипермагниемии относятся острая почечная недостаточность, рабдомиолиз, злокачественные новообразования, диабетический кетоацидоз и избыточное введение препаратов магния (например, при эклампсии). • В клинической картине преобладают тошнота, рвота и генерализованная слабость. Часто возникают сердечные аритмии, выраженность которых может колебаться от замедления внутрисердечной проводимости (от остановки сердца. – *Прим. пер.*) до летального исхода. • Лечение включает гидратацию и симптоматическую терапию. Снизить уровень магния, хотя и медленно, можно с помощью диуретиков
Гипомагниемия	• Гипомагниемия в подавляющем большинстве случаев встречается у алкоголиков. Причиной данного электролитного нарушения также может стать алиментарная недостаточность любого генеза. Кроме того, к гипомагниемии может приводить применение некоторых лекарственных препаратов, включая диуретики и цитостатики. • Клинические проявления включают генерализованную слабость, мышечные судороги и подергивания. В тяжелых случаях могут возникать спутанность сознания, сонливость или раздражительность, а также атаксия и/или эпилептиформные приступы. • Лечение подразумевает применение препаратов магния. При эпилептиформных приступах вводятся бензодиазепины

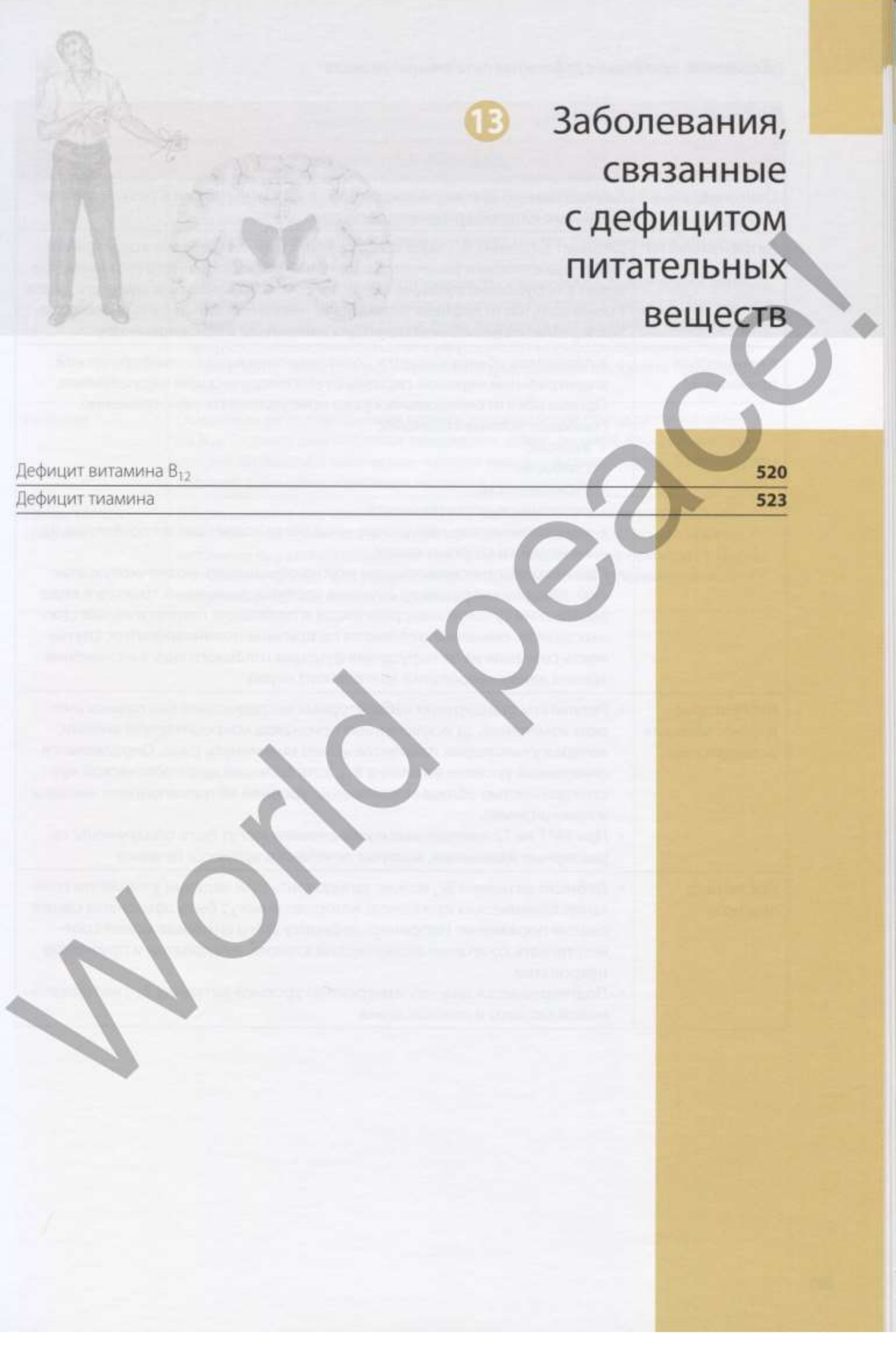
Гипо- и гипергликемия

Гипо- и гипергликемия	
Обзор	Оба состояния сопровождаются выраженными нарушениями функции нервной системы. У пациентов с инсультом при гипо- или гипергликемии наблюдаются менее благоприятные функциональные исходы
Гипогликемия	**Особенности**
Реактивная гипогликемия	• Снижение уровня глюкозы после приема пищи. Чаще всего данное состояние наблюдается у женщин моложе 45 лет, страдающих избыточным весом. • У пациентов может отмечаться слабость и гиперадренергическая симптоматика. Типичными симптомами являются чувство голода, тревога, дрожь и тахикардия. • У пациентов с реактивной гипогликемией повышен риск развития СД, причем данное утверждение справедливо для людей как с нормальной массой тела, так и с избыточной. • Лечение включает рекомендации по питанию, в том числе просьбу обеспечить частые приемы небольших порций пищи, употребление большего количества сложных углеводов, снижение потребления простых углеводов, а также регулярные физические нагрузки
Инсулин-индуцированная гипогликемия	• Введение препаратов инсулина может привести к гипогликемии. Подобная гипогликемия может быть случайной или преднамеренно спровоцированной. Пациенты не всегда замечают гипогликемию, особенно при длительном стаже диабета, когда адренергический ответ на гипогликемию притупляется. • Лечение заключается во введении глюкозы и симптоматической помощи. • Прогноз в целом благоприятный. Тем не менее выраженная длительная гипогликемия может привести к необратимым повреждениям
Гипергликемия	**Особенности**
Диабетический кетоацидоз	• Диабетический кетоацидоз представляет собой гипергликемию в условиях дефицита инсулина. Иногда диабетический кетоацидоз выступает первым проявлением СД. • Клиническая картина включает чувство жажды, полидипсию и полиурию. Из сопутствующих проявлений могут возникать слабость, утомляемость, тошнота, рвота и анорексия. При осмотре обращают на себя внимание тахикардия и признаки дегидратации. • Пациенты могут пребывать в состоянии спутанного сознания или даже в коме. Характерно ацетоновое дыхание (запах моченых яблок или ацетона изо рта. – *Прим. пер.*). • Диабетический кетоацидоз можно заподозрить у пациентов в тяжелом состоянии, имеющих некоторые типичные проявления и уровень глюкозы более 300 мг/дл (16,5 ммоль/л). Также характерен ацидоз. • Лечение включает инфузионную терапию, восстановление электролитного баланса и введение инсулина. Пациенты с диабетическим кетоацидозом часто ослаблены

Гипергликемия	Особенности
Гиперосмолярная гипергликемическая некетоацидотическая кома	• Данное состояние подразумевает гиперосмолярность в отсутствие кетоза. В отличие от диабетического кетоацидоза, гиперосмолярная гипергликемическая некетоацидотическая кома – состояние, преимущественно возникающее у пациентов с диагностированным СД. Гиперосмолярная гипергликемическая некетоацидотическая кома нередко бывает первым проявлением СД. • К неврологическим проявлениям относятся спутанность сознания и сонливость, которые могут прогрессировать до состояния комы. Очаговая неврологическая симптоматика, включая гемипарез и/или афазию, может наводить на мысль об инсульте. Возможно развитие эпилептических приступов. • Уровень глюкозы часто значительно повышен, он выше, чем при диабетическом кетоацидозе, но ниже 500 мг/дл (27,5 ммоль/л). • Лечение включает инфузионную терапию, коррекцию нарушений жизненно важных показателей, электролитных нарушений и введение инсулина. Если причиной данного состояния является инфекционный процесс, назначается соответствующая антибиотикотерапия


Мышечная ткань
CO_2
1
H_2O
Глюкоза
Гликоген
Поджелудочная железа
Инсулин
Инсулин
Инсулин обеспечивает быстрое поступление глюкозы в мышечные и жировые клетки
Жировая ткань
Триглицериды
Глицерол
Глюкоза
Жирные кислоты
Глюкоза, поступающая в мышцы
Глюкоза, поступающая в жировую ткань
Глюкоза
Печень
Инсулин ингибирует выход глюкозы?
Глюкоза
Глюкагон
Гликоген
Глюкагон и адреналин стимулируют гликогенолиз и высвобождение глюкозы с истощением запасов гликогена в печени
Кровоток
мг/100 мл
80
70
60
50
40
30
20
10
0
Снижение уровня глюкозы в крови
Адреналин
Быстрое снижение уровня глюкозы в крови стимулирует мозговое вещество надпочечников
Недостаток глюкозы в головном мозге
Адреналин
Тревога, потливость, тремор, тахикардия, слабость
Дезориентация, судороги, потеря сознания, шок


World peace!

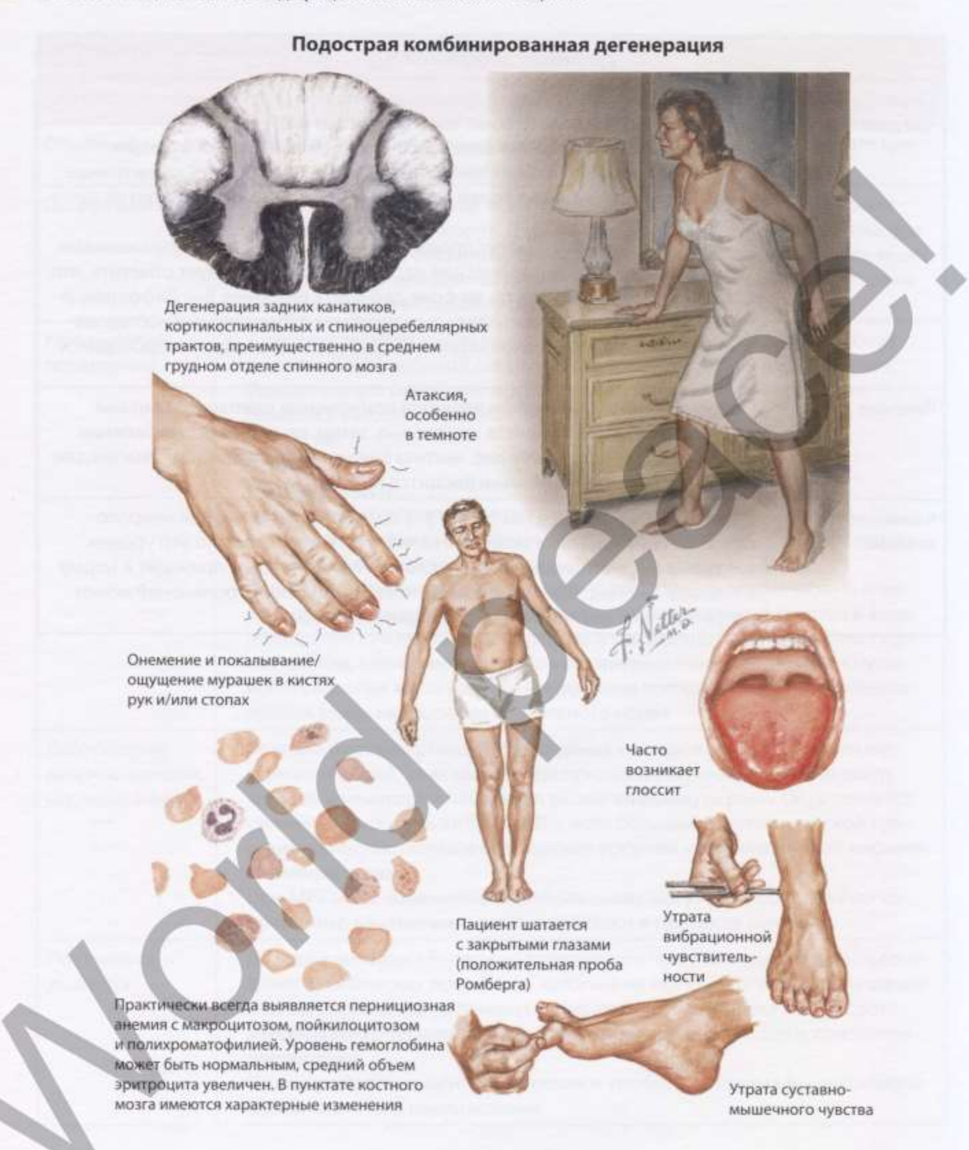


13 Заболевания, связанные с дефицитом питательных веществ

Дефицит витамина B_{12}

Дефицит витамина B_{12}	
Описание	Служит важной причиной мышечной слабости и атаксии в результате центрального и периферического действия
Патофизиология	Дефицит витамина B_{12} чаще всего связан с нарушением его всасывания, чем с недостатком в рационе. Длительный дефицит данного витамина приводит к нарушению функции заднего и бокового канатиков спинного мозга. Кроме того, часто дефицит витамина B_{12} является причиной полиневропатии и развития демиелинизирующих изменений в головном мозге
Клинические проявления	• У пациентов обнаруживается сочетание поражений периферической и центральной нервной системы с гематологическими нарушениями. Однако все эти симптомы могут не присутствовать одновременно. • Наиболее важные симптомы: ◦ атаксия; ◦ слабость; ◦ утомляемость; ◦ снижение чувствительности; ◦ неврологические нарушения чаще всего возникают до появления изменений со стороны крови. • При неврологическом осмотре можно обнаружить мозжечковую атаксию, признаки нарушения функции кортикоспинальных трактов в виде повышения сухожильных рефлексов и появления патологических стопных знаков, снижение рефлексов по причине полиневропатии, спутанность сознания из-за нарушения функции головного мозга и снижение зрения ввиду невропатии зрительного нерва
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений, за исключением признаков макроцитарной анемии, которая у некоторых пациентов может возникнуть рано. Определяется сниженный уровень витамина B_{12}, хотя большей диагностической чувствительностью обладает измерение уровней метилмалоновой кислоты и гомоцистеина. • При МРТ на Т2-взвешенных изображениях могут быть обнаружены характерные изменения, которые исчезают в процессе лечения
Постановка диагноза	• Дефицит витамина B_{12} можно заподозрить при наличии у пациента сочетания клинических признаков, которые не могут быть объяснены одним очагом поражения. Например, дефициту этого витамина может соответствовать сочетание мозжечковой атаксии, миелопатии и признаков невропатии. • Подтверждается диагноз измерением уровней витамина B_{12}, метилмалоновой кислоты и гомоцистеина

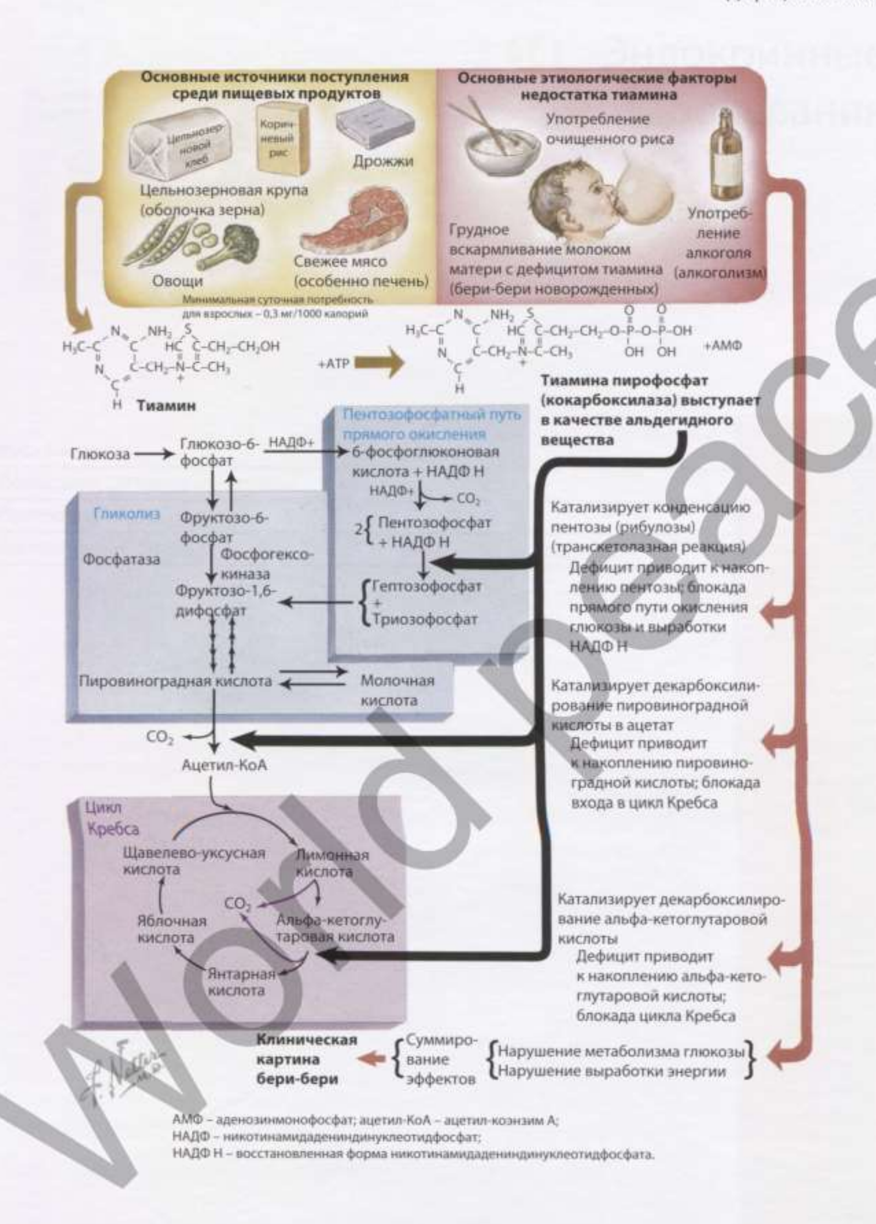
Дефицит витамина B_{12}	
Дифференциальная диагностика	Основные состояния в круге дифференциальной диагностики – нозологии, сопровождающиеся многоочаговой симптоматикой. • *Рассеянный склероз*. Проявляется сочетанием нарушений функции мозжечка и кортикоспинальных трактов. Могут возникать когнитивные нарушения, но чаще на более поздних стадиях. Полиневропатия не характерна. • *Васкулит*. Васкулиты могут проявляться многоочаговыми поражениями центральной и периферической нервной системы. Следует отметить, что васкулит может возникать на фоне дефицита витамина B_{12}. Дифференциальная диагностика основана на результатах лабораторных исследований и МРТ. Часто для окончательной диагностики васкулита проводится биопсия
Лечение	Основным методом лечения является применение препаратов витамина B_{12}. Сначала они вводятся ежедневно, затем, по мере восстановления уровня витамина в организме, частота введений сокращается. Терапия длительная, изначально витамин вводится инъекционно
Клиническое течение	В большинстве случаев наступает улучшение, хотя некоторая неврологическая симптоматика может не исчезнуть. Несмотря на то что уровни витамина B_{12}, метилмалоновой кислоты и гомоцистеина приходят в норму в течение 1–2 нед., для разрешения неврологических проявлений может потребоваться несколько недель и даже месяцев


Подострая комбинированная дегенерация
Дегенерация задних канатиков, кортикоспинальных и спиноцеребеллярных трактов, преимущественно в среднем грудном отделе спинного мозга
Атаксия, особенно в темноте
Онемение и покалывание/ощущение мурашек в кистях рук и/или стопах
Часто возникает глоссит
Пациент шатается с закрытыми глазами (положительная проба Ромберга)
Утрата вибрационной чувствительности
Практически всегда выявляется пернициозная анемия с макроцитозом, пойкилоцитозом и полихроматофилией. Уровень гемоглобина может быть нормальным, средний объем эритроцита увеличен. В пунктате костного мозга имеются характерные изменения
Утрата суставно-мышечного чувства

Дефицит тиамина

Дефицит тиамина	
Описание	Дефицит тиамина может проявляться сочетанием глазодвигательных нарушений, полиневропатии, атаксии и изменений психического состояния
Патофизиология	• Чаще всего дефицит тиамина развивается вследствие недостаточного поступления его с пищей. Классическая картина возникает у пациентов, страдающих алкоголизмом, хотя нередки случаи дефицита тиамина при онкологических заболеваниях. • При дефиците тиамина возникают многоочаговые дегенеративные изменения с локализацией поражения преимущественно в сосцевидных телах и центральном сером веществе, расположенном вокруг водопровода мозга
Клинические проявления	• Существует два различных варианта клинической картины дефицита тиамина – энцефалопатия Вернике и синдром Корсакова. Без лечения первое состояние прогрессирует во второе, в связи с чем их следует считать проявлениями одного и того же патологического процесса. • *Энцефалопатии Вернике* проявляются сочетанием диплопии, нистагма, спутанности сознания и мозжечковой атаксии, причем у пациентов все эти признаки могут не присутствовать одновременно. Распространенными глазодвигательными нарушениями являются паралич латерального взора и горизонтальный нистагм. Более выражена атаксия походки и туловища, чем атаксия конечностей. • *Синдром Корсакова* проявляется спутанностью сознания, конфабуляциями и психотическими нарушениями. • У большинства пациентов с хроническим дефицитом тиамина имеется полиневропатия определенной степени выраженности, проявляющаяся нарушениями чувствительности в дистальных отделах конечностей, как в сочетании с двигательными нарушениями, так и без них
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологии, однако у некоторых пациентов определяются изменения, связанные с хроническим алкоголизмом. К ним относятся гипонатриемия и повышение концентрации показателей функции печени. Уровни транскетолазы и тиамина могут быть снижены, уровень пирувата – повышен. • При МРТ на Т2-взвешенных изображениях выявляются изменения в таламусе и центральном сером веществе, расположенном вокруг водопровода. • В ЦСЖ изменения чаще всего отсутствуют; обычно люмбальную пункцию проводят для исключения инфекционных процессов, кровоизлияний, демиелинизирующих заболеваний и других состояний, которые клинически могут напоминать синдром Вернике–Корсакова
Постановка диагноза	• Энцефалопатию Вернике можно заподозрить при наличии у пациента энцефалопатии с глазодвигательными нарушениями. В пользу диагноза говорят лабораторные отклонения, изменения на МРТ и анамнестические данные о предрасположенности к алкоголизму или другим хроническим заболеваниям. • Синдром Корсакова можно заподозрить при выявлении у пациента спутанности сознания и конфабуляций при наличии анамнестических данных о злоупотреблении алкоголем или других хронических заболеваний

Дефицит тиамина	
Дифференциальная диагностика	• *Энцефалит и некоторые формы менингита.* Данные состояния также могут вызывать спутанность сознания и глазодвигательные нарушения. Дифференциальная диагностика основывается на анализе ЦСЖ. • *Рассеянный склероз.* При рассеянном склерозе во время неврологического осмотра выявляется многоочаговая симптоматика. Однако для ранних стадий заболевания когнитивные изменения не характерны
Лечение	• Радикальным методом лечения является введение препаратов тиамина. При подозрении на его дефицит витамин вводится сразу же, а затем пациент переводится на ежедневный пероральный прием препарата. • Весь период до наступления окончательного улучшения на фоне приема препаратов тиамина существует необходимость в коррекции психотических проявлений и ажитации. Чаще всего для этого используются нейролептики и бензодиазепины. Последние отчасти могут помогать при часто сопутствующей дефициту тиамина алкогольной абстиненции
Клиническое течение	В большинстве случаев наступает улучшение, особенно при раннем начале терапии. При развернутой картине корсаковского психоза восстановление часто имеет неполный характер



АМФ – аденозинмонофосфат; ацетил-КоА – ацетил-коэнзим А;
НАДФ – никотинамидадениндинуклеотидфосфат;
НАДФ Н – восстановленная форма никотинамидадениндинуклеотидфосфата.



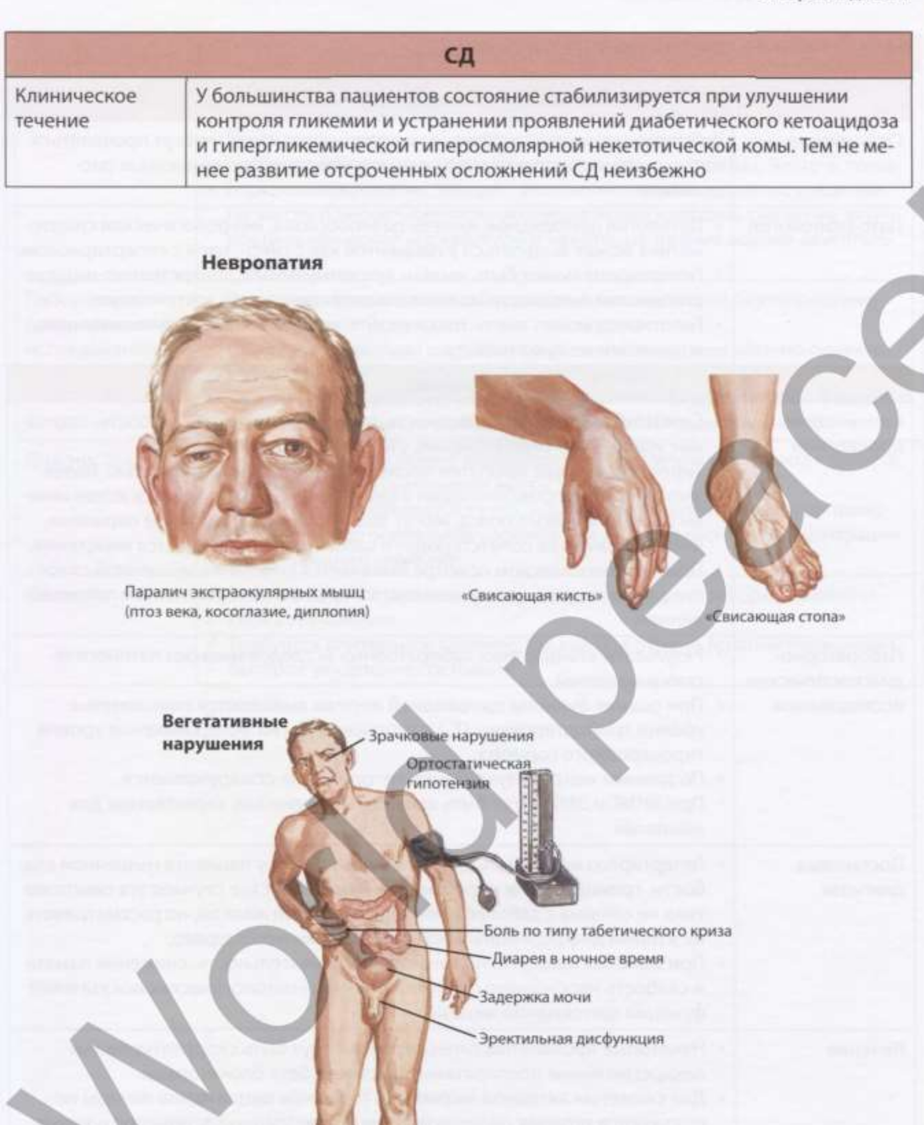


14 Эндокринные заболевания

Сахарный диабет

СД	
Описание	Выделяют 1-й и 2-й типы. • *СД 1-го типа* возникает в детстве и связан с нарушением контроля уровня глюкозы с помощью инсулина. Пациенты инсулинозависимы. • *СД 2-го типа* возникает у взрослых пациентов и связан с инсулинорезистентностью в сочетании с некоторой степенью нарушения выработки инсулина
Патофизиология	• *СД 1-го типа* является преимущественно генетически обусловленным состоянием, на развитие которого могут влиять факторы окружающей среды. • *СД 2-го типа* чаще развивается у людей с ожирением, при беременности и при семейном анамнезе СД, дебютирующего во взрослом возрасте
Клинические проявления	• Клиническая картина может характеризоваться симптомами гипергликемии, включая полидипсию и полиурию. • Иногда первым признаком является диабетический кетоацидоз или гипергликемическая гиперосмолярная некетотическая кома. • До момента постановки диагноза заболевание годами может протекать бессимптомно
Лабораторно-диагностические исследования	• При проведении стандартного лабораторного тестирования выявляется гипергликемия, но не у всех пациентов, так как уровни глюкозы могут варьировать. Чаще всего уровень глюкозы в крови повышен. • Уровень HbA_{1c} при СД повышен, что является маркером стойкого отсутствия контроля уровня глюкозы. • При длительном течении СД могут выявляться лабораторно-диагностические признаки, характерные для невропатии, нарушения функции почек и сердца. На момент постановки диагноза невропатия чаще всего уже имеется. • Необходимости в нейровизуализационных методах исследования, как правило, нет, так как структурных изменений не предполагается. При наличии очаговой неврологической симптоматики выполняется МРТ или КТ для исключения инсульта и т.п.
Постановка диагноза	СД необходимо заподозрить при наличии у пациента полидипсии и полиурии. У больных с подобным анамнезом часто при случайном заборе крови определяется повышенный уровень глюкозы. Для постановки диагноза используется факт повышения уровня глюкозы и HbA_{1c}
Дифференциальная диагностика	*Несахарный диабет*. Данное заболевание может проявляться полиурией в отсутствие нарушения контроля уровня глюкозы
Лечение	• Для лечения СД разработано множество методов. В целом контроль уровня глюкозы достигается за счет диетотерапии, физических нагрузок и лекарственных препаратов, регулирующих гликемию. • Лечение диабетического кетоацидоза и гипергликемической гиперосмолярной некетотической комы. • Боль, связанную с полиневропатией, можно купировать с помощью стандартных препаратов для лечения невропатической боли. • Нередки цереброваскулярные осложнения СД, в основном связанные с микроангиопатией головного мозга

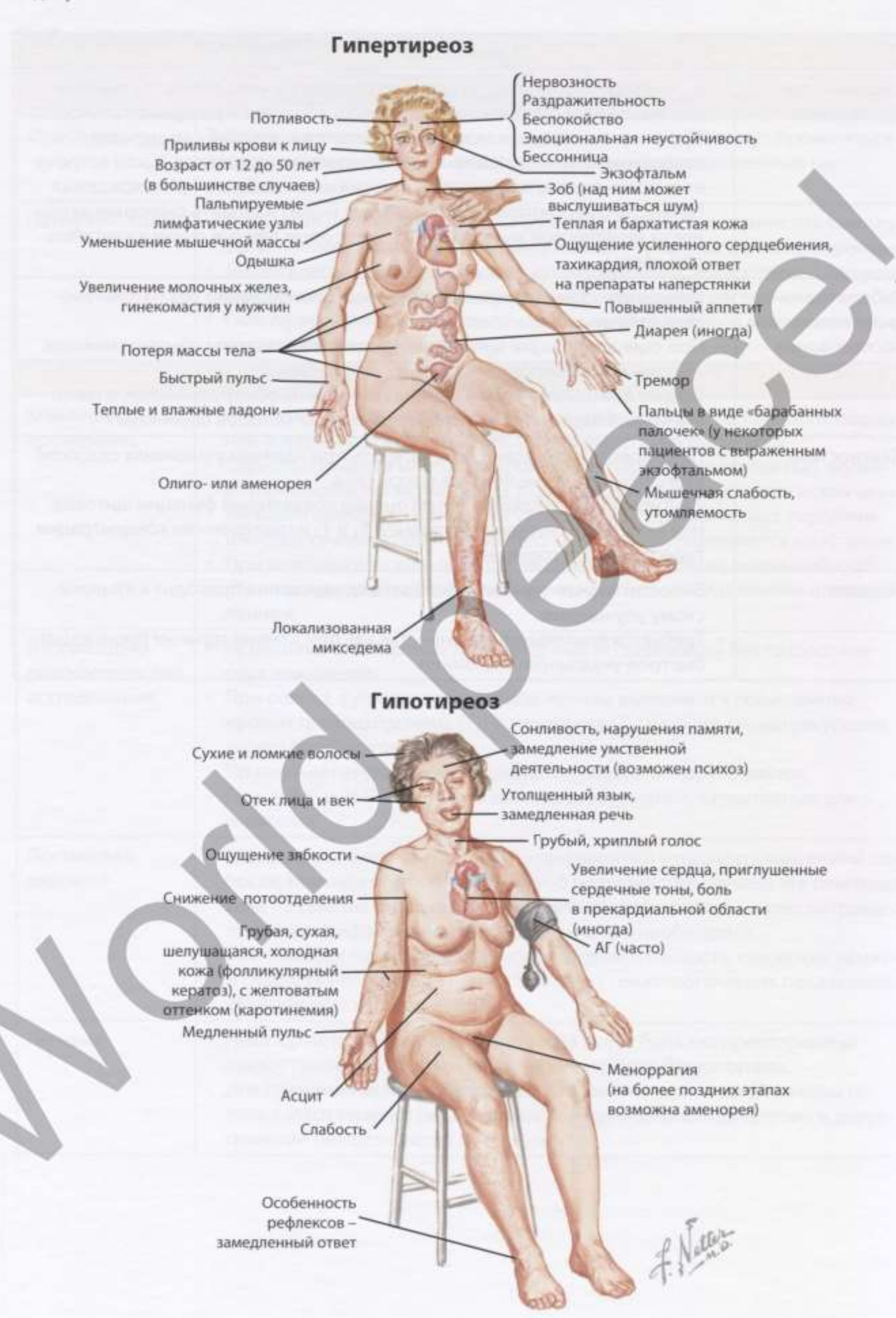
СД	
Клиническое течение	У большинства пациентов состояние стабилизируется при улучшении контроля гликемии и устранении проявлений диабетического кетоацидоза и гипергликемической гиперосмолярной некетотической комы. Тем не менее развитие отсроченных осложнений СД неизбежно



Заболевания щитовидной железы

Заболевания щитовидной железы	
Описание	Заболевания щитовидной железы встречаются часто и могут проявляться нарушениями со стороны ЦНС и симптомами нервно-мышечных расстройств
Патофизиология	• Патология щитовидной железы разнообразна, неврологическая симптоматика может выявляться у пациентов как с гипо-, так и с гипертиреозом. • Гипертиреоз может быть вызван аутоиммунными, лекарственно-индуцированными, неопластическими и идиопатическими состояниями. • Гипотиреоз может иметь токсическую, метаболическую, аутоиммунную и идиопатическую природу
Гипертиреоз	
Клинические проявления	• Симптомы включают нервозность, раздражительность, слабость, ощущение усиленного сердцебиения, утомляемость и потерю веса. • Тиреотоксическая миопатия проявляется мышечной слабостью, более выраженной в проксимальных отделах. Она сопровождается истончением мышц плечевого пояса. Могут возникать периодические параличи, иногда в качестве сопутствующего заболевания развивается миастения. • При неврологическом осмотре выявляется сочетание мышечной слабости с тахикардией, экзофтальмом, потерей волос и усиленным потоотделением
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • При оценке функции щитовидной железы выявляются повышенные уровни трийодтиронина (T_3) и тироксина (T_4) на фоне снижения уровня тиреотропного гормона. • По данным нейровизуализации патологии не обнаруживается. • При ЭНМГ и ЭМГ могут быть выявлены изменения, характерные для миопатии
Постановка диагноза	• Гипертиреоз можно заподозрить при наличии у пациента мышечной слабости, тремора и/или нервозности. В большинстве случаев эта симптоматика не связана с заболеваниями щитовидной железы, но рассматривать их в плане дифференциальной диагностики необходимо. • При жалобах пациента на тремор, раздражительность, снижение памяти и слабость необходимо провести оценку гематологических показателей функции щитовидной железы
Лечение	• Некоторые проявления гипертиреоза могут быть скорректированы лекарственными препаратами, например бета-блокаторами. • Для снижения активной выработки гормонов щитовидной железы используются терапия радиоактивным йодом (радиойодтерапия) и хирургические вмешательства на железе

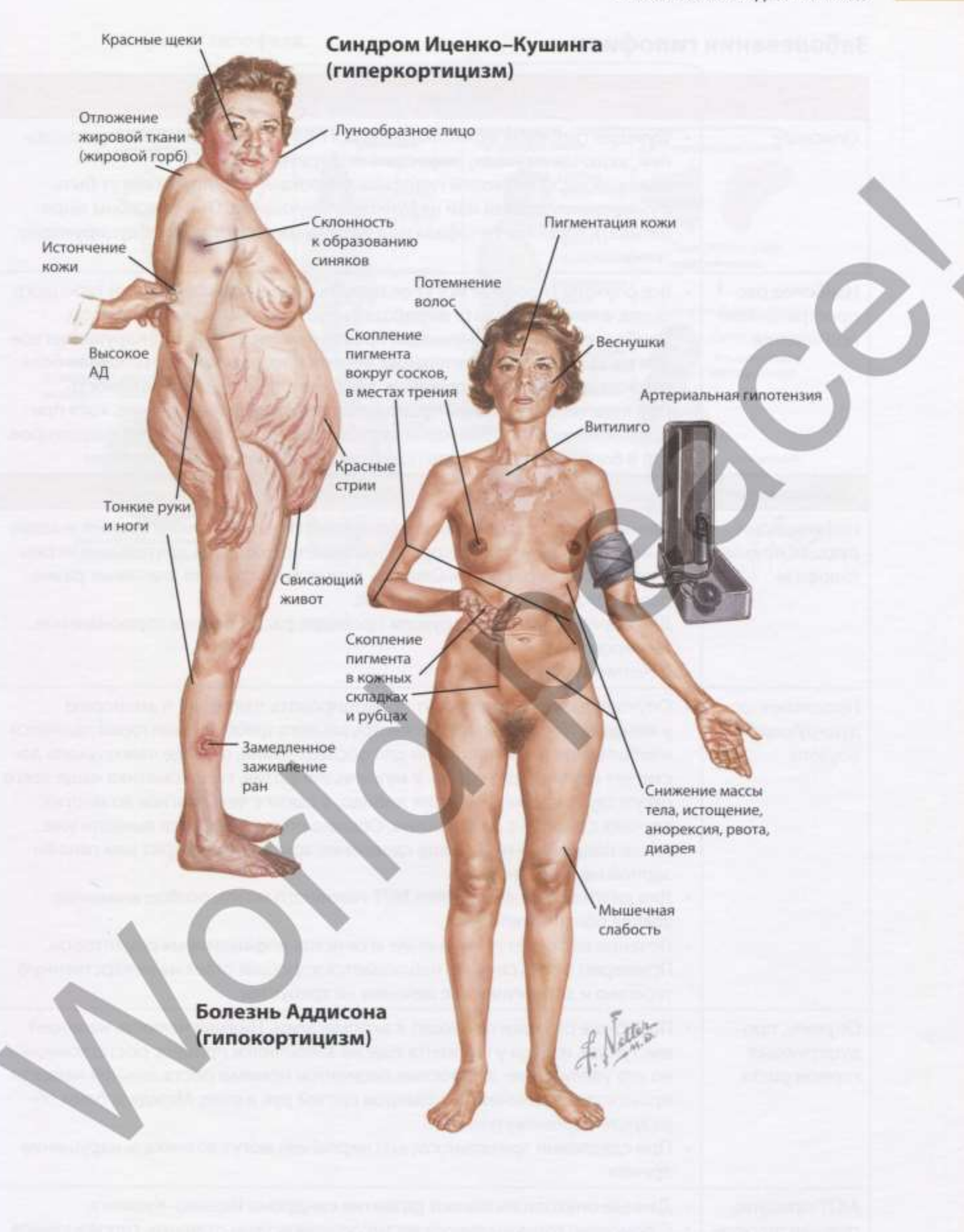
Гипотиреоз	
Клинические проявления	• К симптомам гипотиреоза относятся слабость, утомляемость, увеличение массы тела, депрессия, спутанность сознания и раздражительность. • При неврологическом осмотре выявляется миопатия с мышечной слабостью, более выраженной в проксимальных отделах. Часто встречается полиневропатия, иногда – атаксия мозжечкового происхождения. На мысль о вероятном паркинсонизме может наводить снижение активности мимической мускулатуры и некоторые данные оценки двигательной сферы
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • При оценке функции щитовидной железы показатели обычно снижены, а уровень тиреотропного гормона – повышен. • По данным нейровизуализации патологии не обнаруживается, в связи с чем необходимости в использовании этих методов обычно нет
Диагностика	• Гипотиреоз часто можно заподозрить при наличии у пациента слабости, утомляемости и увеличения массы тела. • Диагноз подтверждается путем оценки показателей функции щитовидной железы со снижением уровней T_3 и T_4 и повышением концентрации тиреотропного гормона
Лечение	• Заместительная терапия препаратами тироксина приводит к клиническому улучшению. • Требуется длительное лечение, так как при отмене терапии происходит быстрое ухудшение состояния


Гипертиреоз
Нервозность
Раздражительность
Беспокойство
Эмоциональная неустойчивость
Бессонница
Потливость
Приливы крови к лицу
Возраст от 12 до 50 лет (в большинстве случаев)
Экзофтальм
Зоб (над ним может выслушиваться шум)
Пальпируемые лимфатические узлы
Теплая и бархатистая кожа
Уменьшение мышечной массы
Ощущение усиленного сердцебиения, тахикардия, плохой ответ на препараты наперстянки
Одышка
Увеличение молочных желез, гинекомастия у мужчин
Повышенный аппетит
Диарея (иногда)
Потеря массы тела
Быстрый пульс
Тремор
Теплые и влажные ладони
Пальцы в виде «барабанных палочек» (у некоторых пациентов с выраженным экзофтальмом)
Олиго- или аменорея
Мышечная слабость, утомляемость
Локализованная микседема
Гипотиреоз
Сухие и ломкие волосы
Сонливость, нарушения памяти, замедление умственной деятельности (возможен психоз)
Отек лица и век
Утолщенный язык, замедленная речь
Грубый, хриплый голос
Ощущение зябкости
Увеличение сердца, приглушенные сердечные тоны, боль в прекардиальной области (иногда)
Снижение потоотделения
АГ (часто)
Грубая, сухая, шелушащаяся, холодная кожа (фолликулярный кератоз), с желтоватым оттенком (каротинемия)
Медленный пульс
Меноррагия (на более поздних этапах возможна аменорея)
Асцит
Слабость
Особенность рефлексов – замедленный ответ

Заболевания надпочечников

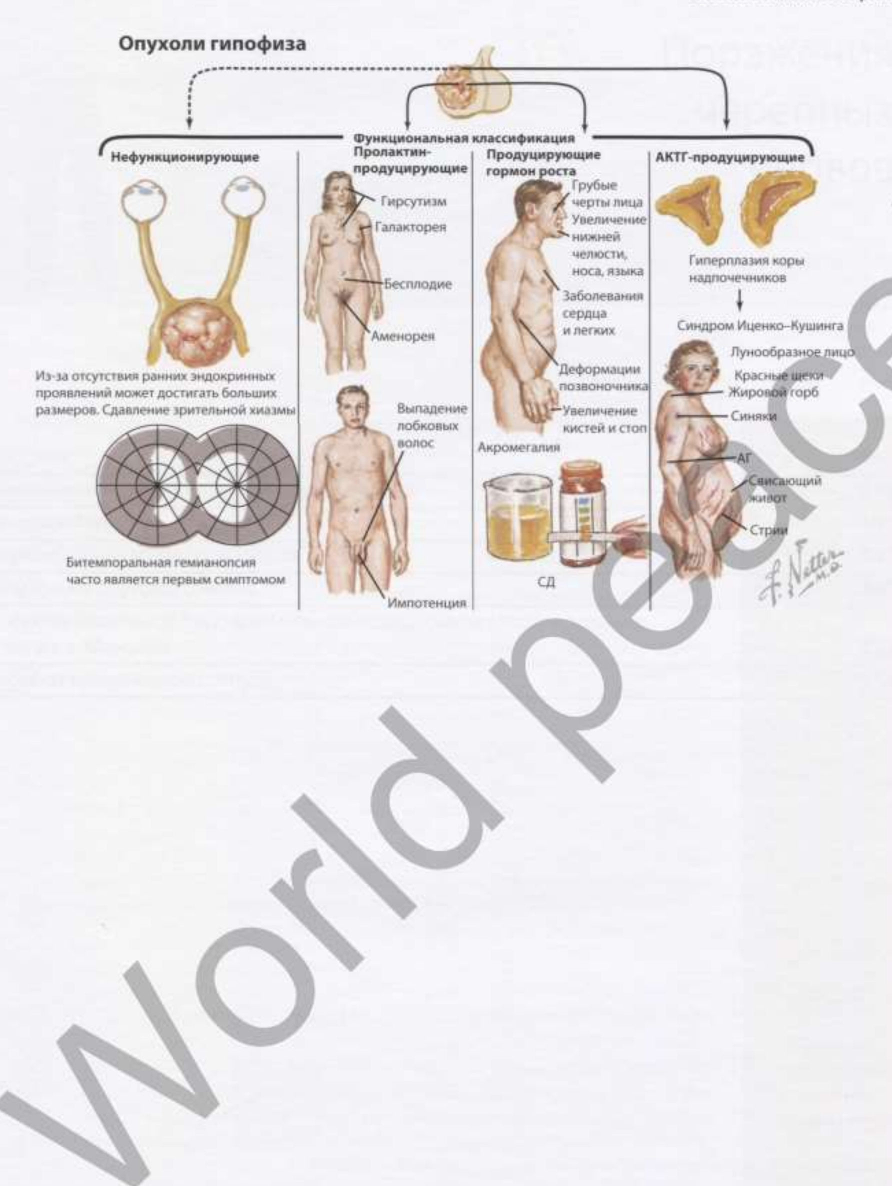
Заболевания надпочечников	
Описание	Может наблюдаться как надпочечниковая недостаточность, так и избыточная функция надпочечников
Патофизиология	• *Гиперкортицизм* часто возникает из-за введения экзогенных ГКС. Однако при избыточной секреции гормонов надпочечниками может возникать синдром Иценко–Кушинга. • *Гипокортицизм (болезнь Аддисона)* зачастую провоцируется тяжелым заболеванием, например инфарктом миокарда, серьезной травмой или сепсисом. Еще одной важной причиной является отмена терапии экзогенными ГКС
Гиперкортицизм	
Клинические проявления	• Для пациентов с длительно сохраняющимся гиперкортицизмом характерны мышечная слабость, утомляемость, АГ, ожирение и стрии на коже. Это приводит к формированию кушингоидного внешнего вида. • У женщин нарушается регулярность менструального цикла, наблюдается избыточный рост волос. У мужчин отмечается снижение либидо
Лабораторно-диагностические исследования	• В первую очередь проводится измерение уровня кортизола в крови. Наиболее специфическим диагностическим исследованием является суточный анализ мочи на кортизол. • Для дифференциальной диагностики избыточной выработки адренокортикотропного гормона (АКТГ) гипофизарного происхождения и эктопической продукции АКТГ проводится дексаметазоновый тест. Факт подавления секреции говорит о гипофизарном происхождении, тогда как при АКТГ-продуцирующих опухолях подавления не происходит. • При подозрении на гипофизарный генез заболевания проводят МРТ гипофиза. • При подозрении на гормонпродуцирующую опухоль надпочечника выполняют КТ или МРТ органов брюшной полости. При подозрении на эктопическую опухоль легочного происхождения – КТ органов грудной клетки
Постановка диагноза	Гиперкортицизм следует подозревать при наличии у пациента кушингоидного внешнего вида, особенно в сочетании с жалобами на слабость
Лечение	Лечение зависит от причины гиперкортицизма. По отдельности или в комбинации могут использоваться хирургическое лечение, химио- и лучевая терапия
Гипокортицизм (надпочечниковая недостаточность)	
Клинические проявления	• Хроническая надпочечниковая недостаточность проявляется мышечной слабостью, утомляемостью, анорексией и потерей массы тела. Также возможна гиперпигментация, которая часто не диагностируется, особенно в отсутствие других симптомов, так как в основном локализуется в областях постоянного давления и кожных складках. • К менее частым симптомам можно отнести артериальную гипотензию, тошноту, рвоту, диарею и боль в животе

Гипокортицизм (надпочечниковая недостаточность)	
Лабораторно-диагностические исследования	• Проводится измерение уровня кортизола, однако стандартным методом является тест стимуляции АКТГ. У пациентов с надпочечниковой недостаточностью реакция на АКТГ отсутствует, в связи с чем проводится тест стимуляции кортикотропин-рилизинг гормоном. При первичной надпочечниковой недостаточности у пациентов наблюдаются высокие уровни АКТГ, но кортизол не вырабатывается. Патология гипофиза характеризуется отсутствием ответа на АКТГ, тогда как патология гипоталамуса – замедленным ответом на АКТГ. • Для исключения деструктивных очагов поражения в гипоталамусе и гипофизе, если на это есть подозрения по результатам лабораторных анализов, проводится МРТ головного мозга
Постановка диагноза	• Надпочечниковую недостаточность можно заподозрить при наличии у пациента слабости и утомляемости. В круг дифференциальной диагностики следует включать как надпочечниковую недостаточность, так и гипотиреоз. • Диагноз надпочечниковой недостаточности ставится на основании результатов оценки уровней кортизола и теста стимуляции АКТГ. Дальнейшее обследование направлено на определение причины нарушений
Лечение	• Быстрое улучшение может быть достигнуто при применении ГКС. Возможен пероральный прием гидрокортизона, однако существуют и другие препараты и лекарственные формы. • При сопутствующей минералокортикоидной недостаточности к лечению может быть добавлен флудрокортизон


Синдром Иценко–Кушинга
(гиперкортицизм)
Красные щеки
Отложение
жировой ткани
(жировой горб)
Лунообразное лицо
Склонность
к образованию
синяков
Истончение
кожи
Высокое
АД
Красные
стрии
Тонкие руки
и ноги
Свисающий
живот
Замедленное
заживление
ран
Пигментация кожи
Потемнение
волос
Скопление
пигмента
вокруг сосков,
в местах трения
Веснушки
Артериальная гипотензия
Витилиго
Скопление
пигмента
в кожных
складках
и рубцах
Снижение массы
тела, истощение,
анорексия, рвота,
диарея
Мышечная
слабость
Болезнь Аддисона
(гипокортицизм)

Заболевания гипофиза

Заболевания гипофиза	
Описание	• Функция гипофиза может нарушаться под воздействием ряда заболеваний, включая опухоли, инфекции, инфаркты и травмы. • Бóльшая часть опухолей гипофиза доброкачественные и могут быть функционирующими или нефункционирующими. Они способны вырабатывать гормоны гипофиза или разрушать его гормонпродуцирующую ткань
Наиболее распространенные проявления	• Все опухоли гипофиза могут оказывать масс-эффект в области турецкого седла, а также нарушать выработку некоторых веществ гипофизом. • Наиболее распространенными проявлениями выступают нарушения зрения из-за сдавления зрительных нервов и их перекреста, головная боль и признаки дефицита гормонов, включая слабость и утомляемость. • При всех типах опухолей проводится хирургическое лечение, хотя при пролактиномах пробно назначаются агонисты дофаминовых рецепторов, что в большинстве случаев позволяет уменьшить объем опухоли
Заболевание	**Особенности**
Нефункционирующая опухоль гипофиза	• Данный тип опухолей обычно проявляется нарушениями зрения, вызванными масс-эффектом, который оказывает опухоль на зрительные нервы и участок их перекреста. Опухоль может вырастать до значимых размеров, прежде чем ее диагностируют. • Для определения типа опухоли проводят расширенное гормональное тестирование. • Лечение хирургическое
Пролактинпродуцирующая опухоль	• Опухоли данного типа могут провоцировать лактацию и аменорею у женщин. Нерегулярность менструального цикла и галакторея являются наиболее частыми поводами для обследования, прежде чем опухоль достигнет крупных размеров. У мужчин, напротив, симптоматика чаще всего отсутствует, кроме снижения либидо, в связи с чем диагноз во многих случаях ставится с опозданием. Обычно опухоль удается выявить уже после появления признаков сдавления зрительного нерва или гипофизарной недостаточности. • Для диагностики выполняют МРТ головного мозга, особое внимание уделяя области гипофиза. • Лечение включает применение агонистов дофаминовых рецепторов. Примерно в 89% случаев наблюдается хороший ответ на лекарственную терапию и хирургическое лечение не требуется
Опухоль, продуцирующая гормон роста	• Подобные опухоли приводят к акромегалии. Нижняя челюсть начинает выступать, и, если у пациента еще не закончился процесс роста, возможно его увеличение. У взрослых пациентов помимо роста нижней челюсти происходит увеличение размеров кистей рук и стоп. Между зубами образуются промежутки. • При сдавлении зрительного(-ых) нерва(-ов) могут возникать нарушения зрения
АКТГ-продуцирующая опухоль	• Данные опухоли вызывают развитие синдрома Иценко–Кушинга. • С помощью гормонального тестирования можно отличить гипофизарное происхождение синдрома от гипоталамического или надпочечникового. • Лечение хирургическое. После хирургического вмешательства назначается гормонозаместительная терапия

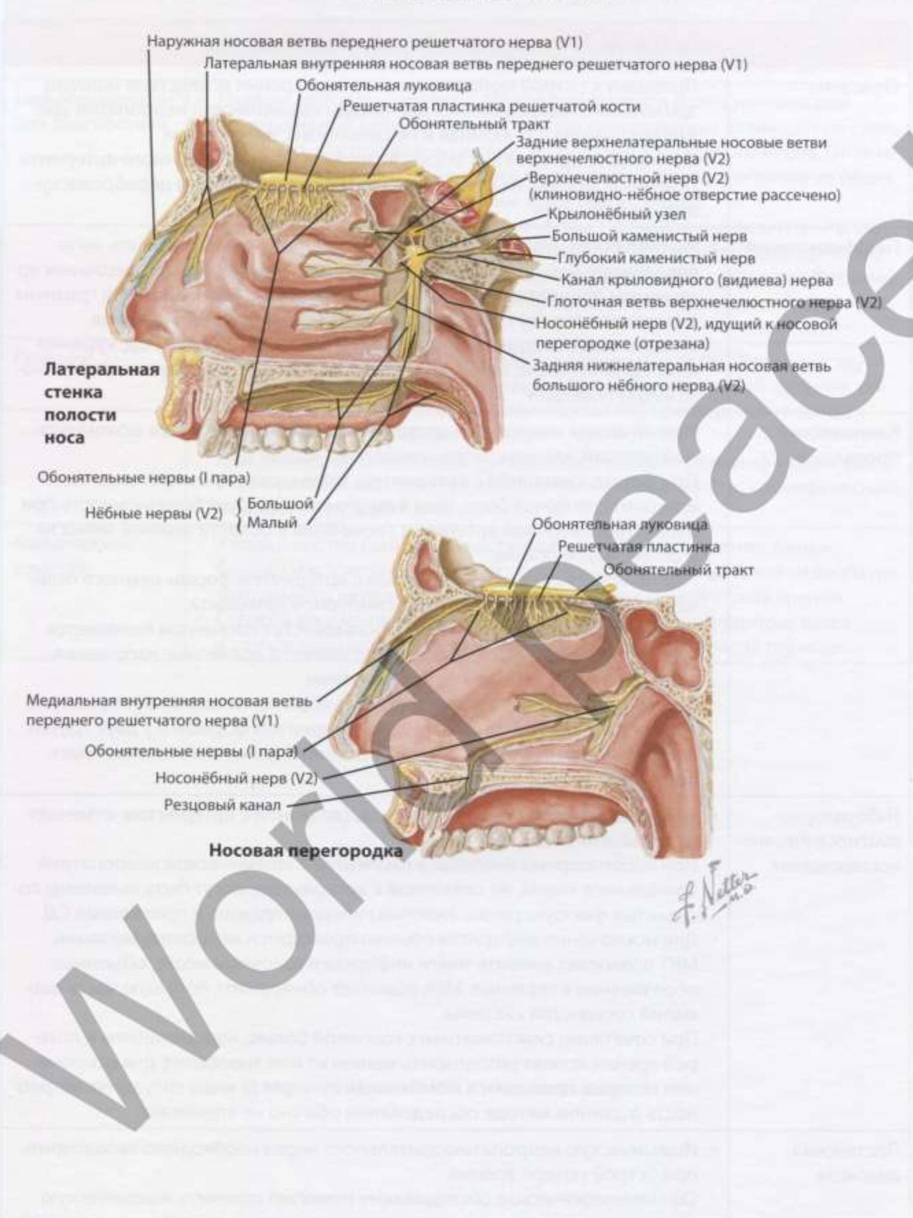

Опухоли гипофиза
Функциональная классификация
Нефункционирующие
Пролактин-продуцирующие
Продуцирующие гормон роста
АКТГ-продуцирующие
Из-за отсутствия ранних эндокринных проявлений может достигать больших размеров. Сдавление зрительной хиазмы
Битемпоральная гемианопсия часто является первым симптомом
Гирсутизм
Галакторея
Бесплодие
Аменорея
Выпадение лобковых волос
Импотенция
Грубые черты лица
Увеличение нижней челюсти, носа, языка
Заболевания сердца и легких
Деформации позвоночника
Увеличение кистей и стоп
Акромегалия
СД
Гиперплазия коры надпочечников
Синдром Иценко–Кушинга
Лунообразное лицо
Красные щеки
Жировой горб
Синяки
АГ
Свисающий живот
Стрии

15 Поражения черепных нервов

Аносмия

Аносмия	
Описание	Потеря обоняния. Наиболее распространенные причины: • травма; • менингиома обонятельной борозды; • нейродегенеративные заболевания
Наиболее распространенные проявления	• Пациенты могут не предъявлять никаких жалоб, и аносмия может выявляться только при обследовании. • Пациенты могут жаловаться на потерю ощущения вкуса, и только при неврологическом осмотре оказывается, что причина этого не в потере вкусовой чувствительности, а в потере обоняния. • Специфического лечения аносмии не существует; возможно только воздействие на основную причину состояния, однако сделать это удается далеко не всегда
Заболевание	**Особенности**
Травматическая аносмия	• Травматическая аносмия может возникать примерно у 10% пациентов после серьезной ЧМТ. Травма – самая частая причина аносмии у молодых людей. • Причиной аносмии в большинстве случаев является деформация сдвига, оказываемая решетчатой пластинкой на обонятельные нервные волокна. Тем не менее возможными причинами также могут быть повреждение слизистой оболочки полости носа, ушиб нижней части лобных долей или кровоизлияние в этой области. • Пациенты в момент осмотра редко жалуются на аносмию. Чаще они замечают нарушение восприятия запахов спустя какое-то время с момента травмы
Менингиома обонятельной борозды	• Менингиомы могут иметь практически любую локализацию. Примерно в 10% случаев они растут в обонятельной борозде. • Первым симптомом является утрата вкуса. Если пациент не замечает ее и не проходит обследование, опухоль может вырастать до размеров, провоцирующих нарушения зрения из-за сдавления зрительной хиазмы или психические изменения из-за повреждения лобных долей. • Лечение хирургическое
Нейродегенеративные заболевания	• Болезнь Альцгеймера и болезнь Паркинсона могут сопровождаться потерей обоняния, которая может возникать еще до появления других неврологических нарушений. • Обследование пациентов с деменцией на наличие аносмии представляет определенный интерес, однако данных, подтверждающих пользу применения этой методики в качестве скринингового теста, недостаточно. • Исследование способности распознавать запахи может иметь диагностическую ценность при паркинсонизме в связи с тем, что у пациентов с болезнью Паркинсона часто нарушено восприятие запахов, тогда как при сосудистом паркинсонизме такого не наблюдается

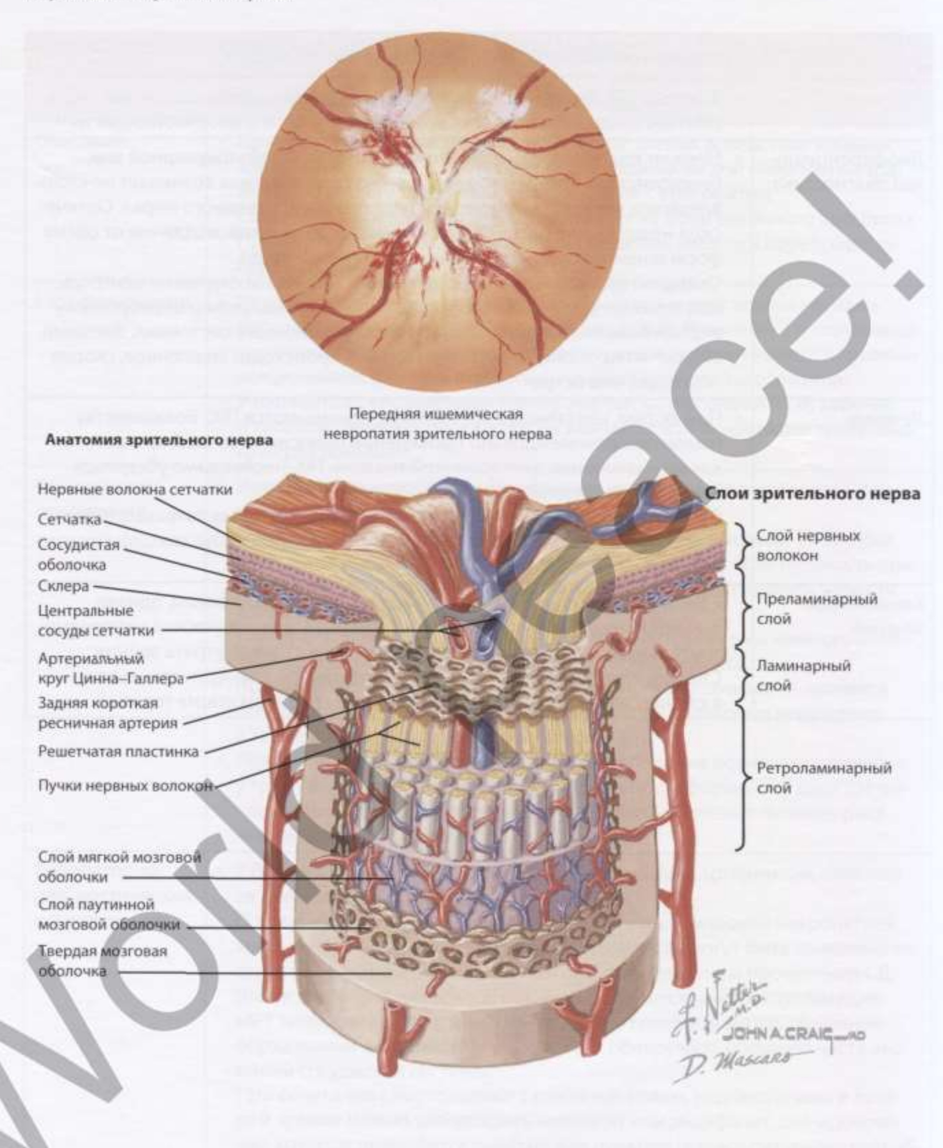
Нервы носовой полости



Ишемическая невропатия зрительного нерва

Ишемическая невропатия зрительного нерва	
Описание	• Приводит к острой монокулярной потере зрения вследствие ишемии зрительного нерва. Имеется две формы ишемической невропатии зрительного нерва – связанная и не связанная с артериитом. • Связанная с артериитом форма возникает на фоне височного артериита. • Причиной формы, не связанной с артериитом, является цереброваскулярная патология
Патофизиология	• Ишемическая невропатия зрительного нерва может возникать из-за воспалительной или окклюзионной патологии. Пациенты с височным артериитом предрасположены к потере зрения, которая является грозным осложнением в случае отсутствия лечения данного заболевания. • У пациентов с сосудистыми факторами риска, включая АГ, СД, курение и гиперлипидемию, риск развития ишемической невропатии зрительного нерва повышен
Клинические проявления	• Ишемическая невропатия зрительного нерва проявляется монокулярной потерей зрения с острым началом. • При форме, связанной с артериитом, отмечаются признаки височного артериита, включая боль, отек в височной области и болезненность при пальпации височной артерии, а также боль в области нижней челюсти и общее недомогание. • Клиническая картина не связанной с артериитом формы немного отличается, в частности отсутствием симптомов артериита. • При неврологическом осмотре у большинства пациентов выявляется отек диска зрительного нерва. Часто имеются зрачковые нарушения, а также обширные дефекты полей зрения. • При отсутствии лечения двустороннее поражение возникает примерно у трети пациентов с не связанной с артериитом формой и у двух третей пациентов с формой, связанной с артериитом. Лечение снижает риск поражения второго глаза
Лабораторно-диагностические исследования	• У большинства пациентов с формой, связанной с артериитом, отмечается повышение СОЭ. • При лабораторных анализах у пациентов с ишемической невропатией зрительного нерва, не связанной с артериитом, могут быть выявлены сосудистые факторы риска, включая гиперлипидемию и проявления СД. • Для исключения инфарктов обычно проводится нейровизуализация. МРТ позволяет выявить очаги инфаркта в головном мозге, объемные образования в глазнице. МРА помогает обнаружить бóльшую часть аномалий сосудистой системы. • При сочетании симптоматики с головной болью, недомоганием и потерей зрения можно заподозрить менингит или энцефалит, для исключения которых проводится люмбальная пункция (в иных ситуациях потребность в данном методе обследования обычно не возникает)
Постановка диагноза	• Ишемическую невропатию зрительного нерва необходимо заподозрить при острой потере зрения. • Офтальмологическое обследование помогает отличить ишемическую невропатию зрительного нерва от других причин острой монокулярной потери зрения. • Часто для исключения окклюзионного поражения артерий или объемных образований проводится МРТ.

Ишемическая невропатия зрительного нерва	
	• В пользу ишемической невропатии зрительного нерва, связанной с артериитом, свидетельствуют повышение СОЭ и боль в височной области
Дифференциальная диагностика	• *Неврит зрительного нерва.* Может проявляться монокулярной или бинокулярной потерей зрения, однако симптоматика возникает не столь внезапно, как при ишемической невропатии зрительного нерва. Оптический неврит чаще развивается у молодых пациентов, в отличие от обеих форм ишемической невропатии зрительного нерва. • *Окклюзия центральной вены сетчатки.* Причиной окклюзии центральной вены сетчатки может быть ряд нозологий, например цереброваскулярная болезнь, васкулиты и гиперкоагуляционные состояния. Внешний вид сетчатки отличается. Потеря зрения происходит медленнее, скорее подостро, чем остро
Лечение	• При форме, связанной с артериитом, применяются ГКС. Большинству пациентов рекомендовано проведение биопсии височной артерии, так как до назначения долгосрочной терапии ГКС необходимо убедиться в правильности диагноза. • При форме, не связанной с артериитом, проводится модификация факторов риска и назначаются антиагрегантные препараты; специфического лечения не разработано
Клиническое течение	• У большинства пациентов наступает улучшение состояния, однако бывают и исключения. При прогрессировании ишемической невропатии зрительного нерва до слепоты наблюдается стойкая утрата зрения. • Степень восстановления при форме, связанной с артериитом, выше в случае раннего начала лечения, чем при позднем старте терапии


Передняя ишемическая
невропатия зрительного нерва
Анатомия зрительного нерва
Нервные волокна сетчатки
Сетчатка
Сосудистая оболочка
Склера
Центральные сосуды сетчатки
Артериальный круг Цинна–Галлера
Задняя короткая ресничная артерия
Решетчатая пластинка
Пучки нервных волокон
Слой мягкой мозговой оболочки
Слой паутинной мозговой оболочки
Твердая мозговая оболочка
Слои зрительного нерва
Слой нервных волокон
Преламинарный слой
Ламинарный слой
Ретроламинарный слой
F. Netter M.D.
JOHN A.CRAIG
D. Mascaro

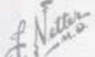
Синдром Горнера

Синдром Горнера	
Описание	Является следствием нарушения симпатической иннервации глаза
Патофизиология	• Симпатические волокна глаза попадают в него из гипоталамуса, проходя через ствол головного мозга и шейный отдел спинного мозга и образуя симпатический ствол. Восходящие нервы в симпатическом стволе проходят через кавернозный синус в глазницу к глазу. • Поражение симпатических волокон на любом уровне их длинного пути может стать причиной синдрома Горнера. Точно определить место поражения позволяет сопутствующая симптоматика
Клинические проявления	• Классическая клиническая картина включает птоз, миоз и ангидроз ипсилатеральной половины лица. • Топическая диагностика уровня поражения основана на изучении сопутствующих проявлений. Гемиатаксия характерна для поражения ствола головного мозга, чаще всего вследствие инфаркта, гемипарез – для поражения сонных артерий. Жалобы на слабость и нарушения чувствительности в плече возникают при локализации очага поражения в шейном отделе спинного мозга или в плечевом сплетении. • Применение кокаина у большинства пациентов приводит к быстрому расширению зрачка, однако этого не происходит при синдроме Горнера, что связано с малым количеством норадреналина в терминалях. Последующее применение гидроксиамфетамина или его производных помогает дифференцировать поражения нейронов 1, 2 и 3-го порядка. Пресинаптическая стимуляция приводит к расширению зрачка при поражении нейронов 1-го и 2-го порядка, но не при поражении нейрона 3-го порядка
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • Для поиска стволового очага инфаркта, поражений в шейном отделе спинного мозга и плечевом сплетении, а также в кавернозном синусе и глазнице используется МРТ. • Для исключения окклюзионного поражения артерий проводится МРА
Постановка диагноза	• Синдром Горнера – клиническое состояние, которое может быть вызвано разными причинами. При наличии анизокории бывает трудно определить сторону поражения – соответствует ли она более крупному или более мелкому зрачку. Синдром Горнера диагностируется на основании сопутствующих проявлений, а именно птоза верхнего века и ангидроза ипсилатеральной половины лица. • Для поиска структурной патологии применяются визуализационные методы исследования
Дифференциальная диагностика	• *Нарушение функции глазодвигательного нерва (III пара).* Данное состояние может проявляться анизокорией, но на стороне очага поражения зрачок расширен. • *Тонический зрачок* (чаще упоминается как синдром Эйди. – *Прим. пер.*). Данное состояние проявляется анизокорией, хотя часто нарушение имеет двусторонний характер. Дифференциальная диагностика основана на оценке зрачковых реакций, сопутствующих симптомов и фармакологическом тестировании

Синдром Горнера	
Лечение	• Специфического лечения самого синдрома Горнера не существует. • По возможности проводится лечение патологии, вызвавшей данный синдром
Клиническое течение	Проявления синдрома Горнера часто стойки, в основном потому, что его причины обычно необратимы



Нарушение движения глаз (черепные нервы III, IV и/или VI пар). Возможен синдром Горнера



Паралич Белла и синдром Рамзая Хунта

Паралич Белла и синдром Рамзая Хунта	
Описание	• Паралич Белла представляет собой идиопатический паралич лицевого нерва. • Синдром Рамзая Хунта – поражение коленчатого узла вирусом ветряной оспы, выражающееся в нарушении функции лицевого нерва
Патофизиология	• Воспаление лицевого нерва и коленчатого узла может проявляться слабостью мышц лица. • У пациентов с синдромом Рамзая Хунта симптоматика появляется из-за воспаления коленчатого узла, вызванного вирусом ветряной оспы. При параличе Белла около трети случаев также обусловлено данным вирусом, в связи с чем понятия «идиопатический паралич лицевого нерва» и «паралич Белла» не являются синонимами
Клинические проявления	• Симптоматика включает односторонний паралич лицевой мускулатуры. Часто пациенты предъявляют жалобы на боль в околоушной области, возникшую за 1 день (или несколько) до появления мышечной слабости. Боль более характерна для синдрома Рамзая Хунта, чем для паралича Белла. • У пациентов с синдромом Рамзая Хунта на коже наружного слухового прохода может возникать везикулярная сыпь. Характерные сопутствующие симптомы – вращательное головокружение (вертиго), снижение слуха у некоторых пациентов. • Важным диагностическим признаком является нарушение двигательной активности и в верхней, и в нижней половине лица, в отличие от центральных поражений, при которых страдают функции только нижней части лица. Вовлечение мускулатуры верхней части лица приводит к невозможности закрыть глаз или нахмурить лоб (последнее легче всего проверить, попросив пациента посмотреть вверх). • Возможно нарушение вкусовой чувствительности на передних двух третях поверхности языка
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. Чаще всего назначают БАК, ОАК, измерение СОЭ и вирусологические (серологические) исследования. Значимость последних сильно ограничена тем, что данные вирусы имеются у многих пациентов. Для исключения СД можно провести определение уровня HbA_{1c}. • При МРТ патологии не выявляется, хотя в некоторых случаях наблюдается контрастирование VII и VIII пар черепных нервов
Постановка диагноза	• Паралич Белла необходимо заподозрить при наличии у пациента односторонней слабости мускулатуры лица, возникшей подостро. • Синдром Рамзая Хунта можно предположить при выявлении паралича Белла в сочетании с везикулярной сыпью в наружном слуховом проходе
Дифференциальная диагностика	• *Инсульт*. Инсульт может проявляться мышечной слабостью, хотя практически всегда в сочетании с другой неврологической симптоматикой. Кроме того, при инсульте мышечная слабость ограничивается нижней половиной лица, тогда как при параличе Белла и синдроме Рамзая Хунта слабость распространяется на обе его половины. • *Невралгия тройничного нерва*. Может проявляться болью в половине лица, которая, тем не менее, не сопровождается мышечной слабостью. • *Гемифациальный спазм*. Может приводить к асимметрии лица в сочетании с болью, однако асимметрия вызвана мышечным сокращением, а не слабостью.

Паралич Белла и синдром Рамзая Хунта	
	• *Опухоли или инфекции уха или мостомозжечкового угла*. В данных ситуациях может возникать боль в этой области в сочетании с нарушением функции лицевого нерва, однако появление симптоматики, как правило, более медленное, чем при параличе Белла и синдроме Рамзая Хунта. Тем не менее возможность структурного поражения следует учитывать всегда
Лечение	• Стандартной практикой является применение ГКС. • Используются противовирусные препараты, например ацикловир, особенно при синдроме Рамзая Хунта. Применение этой группы препаратов при параличе Белла сомнительно, но, учитывая малое количество побочных эффектов у противовирусных препаратов, а также доказанную причинную роль вируса ветряной оспы, подобное лечение целесообразно. • Для восстановления двигательной функции лица эффективна физическая терапия. • При вращательном головокружении могут помогать вестибулярные упражнения. • Кератит, связанный с несмыканием глазной щели, является потенциальной причиной нарушения зрения, в связи с чем пациентам с параличом Белла и синдромом Рамзая Хунта рекомендуют защищать глаз – надевать повязку на ночь, использовать искусственную слезу и заклеивать глаз пластырем
Клиническое течение	• В подавляющем большинстве случаев при обеих рассмотренных причинах слабости лицевой мускулатуры наступает улучшение. • Возможно сохранение остаточной слабости, в таком случае бывают полезны специальные реабилитационные мероприятия

Паралич Белла

Ход лицевого нерва (VII пара) и распределение его ветвей

Затылочно-лобная мышца
Круговая мышца глаза
Лицевой нерв (VII пара)
Слезная железа
Слуховой нерв (VIII пара)
Мышца, сморщивающая бровь
Мост
Крылонёбный узел
Коленчатый узел
Большой каменистый нерв
Височная ветвь
Стременная мышца
Барабанная перепонка
Шилососцевидное отверстие
Язычный нерв
Задний ушной нерв
Язык
Барабанная струна
Околоушная слюнная железа
Щечная ветвь
Краевая нижнечелюстная ветвь
Шейная ветвь
Круговая мышца рта
Скуловая ветвь
Мышца, поднимающая угол рта
Подъязычная слюнная железа
Подкожная мышца шеи
Поднижнечелюстной ганглий
Мышца, опускающая угол рта
Мышца смеха
Поднижнечелюстная слюнная железа
Щечная мышца

Участки поражения и характерные для них проявления

1. Интракраниальный отдел и/или внутренний слуховой проход. Все симптомы *2, 3* и *4*, а также глухота из-за поражения VIII пары черепных нервов
2. Коленчатый узел. Все симптомы *2, 3* и *4*, а также боль позади ушной раковины. Возможны герпетические высыпания на барабанной перепонке или коже наружного слухового прохода
3. Канал лицевого нерва. Все симптомы *4*, а также потеря вкусовой чувствительности на передней части языка и снижение слюноотделения на стороне поражения из-за вовлечения барабанной струны. Возможна гиперакузия из-за поражения ветви нерва, идущей к стременной мышце
4. Ниже уровня шилососцевидного отверстия (околоушная слюнная железа, травма). Паралич лицевой мускулатуры (рот смещен в противоположную сторону; пациент не может закрыть глаз или нахмурить лоб на стороне поражения; из-за паралича щечной мышцы пища скапливается между зубами и щекой)

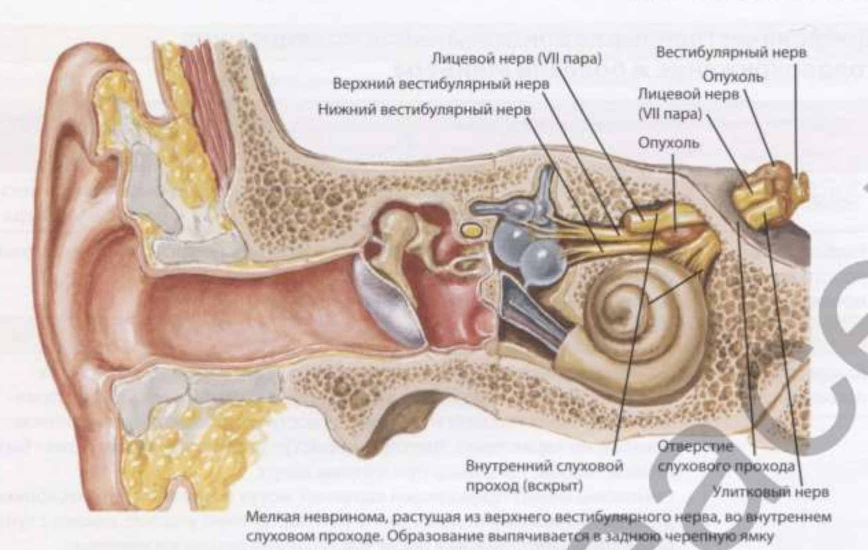
При попытке улыбнуться или оскалить зубы рот подтягивается в «здоровую» сторону. Пациент не может зажмурить или закрыть глаз или наморщить лоб на стороне поражения

F. Netter M.D.

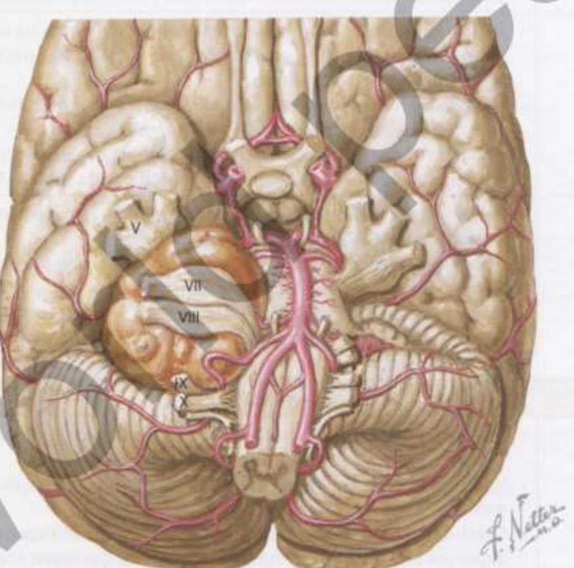
Гиперакузия: пациент держит телефонную трубку подальше от уха из-за болезненной гиперчувствительности к звукам

Невринома слухового нерва

Невринома слухового нерва (вестибулярная шваннома)	
Описание	Невринома (или неврома) слухового нерва в действительности является шванномой, поражающей VIII пару черепных нервов на уровне между стволом головного мозга и ухом
Патофизиология	Невринома слухового нерва – доброкачественная опухоль, частота развития которой увеличена среди пациентов с нейрофиброматозом
Клинические проявления	• К проявлениям невриномы слухового нерва относятся ипсилатеральная потеря слуха, вращательное головокружение (вертиго) и шум в ухе. • Поражение VII пары черепных нервов может привести к слабости лицевой мускулатуры ипсилатеральной половины лица. • У пациентов с нейрофиброматозом имеются и другие стигмы заболевания. Кроме того, при нейрофиброматозе невриномы слухового нерва часто возникают с двух сторон
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • При нейровизуализации в области мостомозжечкового узла или внутреннего слухового прохода выявляется опухоль, однако для ее обнаружения при обследовании на эти области необходимо обращать особое внимание
Постановка диагноза	• Акустическую неврому можно заподозрить при наличии у пациента потери слуха и шума в ухе. Кроме того, в план дифференциальной диагностики всегда следует включать заболевания уха. • При МРТ с прицельным вниманием к областям мостомозжечкового угла и внутреннего слухового прохода выявляется объемное образование
Дифференциальная диагностика	• *Воспалительные и инфекционные заболевания внутреннего уха*. Данные состояния могут проявляться потерей слуха или шумом в ухе. Кроме того, также возможна слабость мимической мускулатуры. Начало симптоматики, тем не менее, более медленное, чем при невриноме слухового нерва. • *Менингиомы мостомозжечкового угла*. Данные опухоли могут сдавливать и повреждать VII и VIII пары черепных нервов, вызывая сходную симптоматику. Различить эти состояния отчасти помогает МРТ, однако для окончательной постановки диагноза необходимо патоморфологическое исследование хирургического образца ткани
Лечение	Лечение хирургическое. В некоторых случаях при малых размерах образований возможно динамическое наблюдение без проведения резекции
Клиническое течение	Невриномы слухового нерва могут увеличиваться в размерах. Решение о необходимости проведения резекции зависит от размеров, геометрии образования, а также от возраста и состояния здоровья пациента



Мелкая невринома, растущая из верхнего вестибулярного нерва, во внутреннем слуховом проходе. Образование выпячивается в заднюю черепную ямку



Крупная невринома слухового нерва, заполняющая мостомозжечковый угол, деформирующая ствол головного мозга и черепные нервы V, VII, VIII, IX и X пар

Доброкачественное пароксизмальное позиционное головокружение и болезнь Меньера

Доброкачественное пароксизмальное позиционное головокружение (ДППГ) и болезнь Меньера	
Описание	Наиболее распространенными причинами головокружения являются вестибулярные нарушения, самыми важными из них – ДППГ и болезнь Меньера
Наиболее распространенные проявления	• Вертиго (вращательное головокружение) представляет собой ощущение движения. • Вертиго обычно усугубляется при движениях
ДППГ	
Клинические проявления	• Пациенты жалуются на вращательное головокружение и нарушение равновесия, провоцируемые движением. Из сопутствующей симптоматики возможны тошнота и чувство легкости в голове, однако истинное синкопе не характерно. Триггером приступа головокружения может быть наклон головы, например при взгляде вверх. • Симптомы имеют преходящий характер, могут сохраняться от нескольких дней до нескольких недель. Затем они постепенно угасают, однако случаи рецидивов симптоматики после наступления ремиссии нередки
Постановка диагноза	• ДППГ можно заподозрить, если пациент жалуется на позиционное вращательное головокружение в отсутствие каких-либо отклонений по данным неврологического осмотра. • Необходимости в проведении МРТ чаще всего нет. Этот метод используют при подозрении на опухоль или инсульт. • Для диагностики ДППГ используют специальные вестибулярные пробы, наиболее удачной из которых является проба Дикса–Холлпайка
Лечение	• У некоторых пациентов с ДППГ определенную эффективность оказывают меклозин и аналогичные препараты. • При выраженном головокружении могут применяться бензодиазепины, хотя по возможности их стоит избегать. • Наибольшей эффективностью обладают вестибулярные маневры, после применения которых улучшение наступает примерно у 80% пациентов. Данные маневры проводятся специалистом по физической терапии
Болезнь Меньера	
Клинические проявления	• Болезнь Меньера проявляется приступами вращательного головокружения в сочетании со снижением слуха и шумом в ухе. • Частым признаком является неопределенное ощущение заложенности в ухе. • Признаков паренхиматозного поражения ствола головного мозга, включая атаксию, диплопию и нарушения функции кортикоспинальных трактов, нет
Диагностика	• Болезнь Меньера можно предположить при наличии у пациента сочетания вращательного головокружения, снижения слуха и шума в ушах. В круг дифференциальной диагностики входит не так много других нозологий. Невринома слухового нерва может характеризоваться аналогичными проявлениями, но они имеют скорее прогрессирующий, чем приступообразный характер. • Для исключения невриномы слухового нерва или других опухолей в области мостомозжечкового угла или внутреннего слухового прохода часто проводится МРТ

	Болезнь Меньера
Лечение	• Пациентам даются рекомендации по изменениям в диете, включая снижение потребления поваренной соли, отказ от кофеинсодержащих напитков, алкоголя и курения. • Стандартная терапия, направленная на уменьшение головокружения, снижает его выраженность, но не влияет на шум в ухе и ухудшение слуха. • Пациенту часто удается уменьшить выраженность симптоматики в положении лежа на «здоровой» стороне. • В некоторых случаях облегчение могут принести ототоксические лекарственные препараты. • Хирургические вмешательства при болезни Меньера подразумевают удаление лабиринта, хотя эти процедуры ведут к потере слуха и поэтому должны применяться только у пациентов с имеющейся тугоухостью. Вестибулярная нейрэктомия позволяет устранить приступы головокружения без риска снижения слуха


Правое ухо
Верхний
Задний
Латеральный
Эллиптический мешочек
Отолиты
Голова повернута на 45° в направлении правого уха, пациента перемещают из положения сидя в положение лежа
Эллиптический мешочек
Латеральный
Отолиты
Верхний
Задний
Провокация приступа вращательного головокружения. Проба Дикса–Холлпайка прекращается
Эллиптический мешочек
Задний
Отолиты
Верхний
Латеральный
Голова отклонена назад. Левое ухо снизу
Задний
Отолиты
Латеральный
Верхний
Эллиптический мешочек
Голова и туловище вращаются дальше так, чтобы голова оставалась свешенной вниз
Отолиты
Верхний
Латеральный
Эллиптический мешочек
Задний
Левое плечо снизу, пациента переводят в сидячее положение
CMI

Тромбоз кавернозного синуса

Тромбоз кавернозного синуса	
Описание	Чаще всего развивается на фоне инфекционных процессов в области рта или лица
Патофизиология	Венозный отток от лица и верхней части рта осуществляется через кавернозный (пещеристый) синус. Инфекционные агенты, попавшие из этих областей, могут стать причиной инфекционного тромбоза синуса с вовлечением в процесс кровеносных сосудов и нервов
Клинические проявления	• Частые симптомы – головная боль и лихорадка, сопровождающиеся признаками инфекционных процессов в области лица, полости рта, ушей или зубов. В анамнезе могут быть упоминания о травмах. • При осмотре отмечается периорбитальный отек с признаками венозного застоя. По мере прогрессирования могут присоединяться проптоз, а затем – глазодвигательные нарушения. • Еще до возникновения развернутой картины нарушения движений глаз могут появляться признаки нарушения функции отводящего нерва (VI пара). • Симптоматика может быть односторонней или двусторонней. • В некоторых случаях имеются менингеальные знаки
Лабораторно-диагностические исследования	• При стандартном лабораторном исследовании крови часто выявляется лейкоцитоз и повышение уровней маркеров воспаления. • При посевах крови часто получают рост микроорганизмов. • Визуализационные методы чаще всего позволяют выявить патологию кавернозного синуса, причем МРТ и КТ одинаково эффективны. • При обнаружении менингеальных знаков проводится люмбальная пункция с анализом ЦСЖ, в которой выявляется незначительное повышение количества лейкоцитов и уровня белка, что характерно для парaменингеальной инфекции. При инфекционном обсеменении ЦСЖ будут выявляться типичные признаки бактериального менингита
Постановка диагноза	• Тромбоз кавернозного синуса можно заподозрить при наличии у пациента головной боли и периорбитального отека. Проптоз и глазодвигательные нарушения говорят в пользу этого диагноза. • Диагноз подтверждается с помощью КТ или МРТ. • При наличии симптомов менингита может потребоваться люмбальная пункция
Дифференциальная диагностика	• *Бактериальный менингит*. Может проявляться головной болью и нарушением функций черепных нервов, хотя проптоз и периорбитальный отек для него не характерны. Следует отметить, что бактериальный менингит может быть осложнением тромбоза кавернозного синуса. • *Флегмона глазницы*. Может проявляться проптозом и нарушениями движения глаз. Нарушения функции тройничного нерва не характерны
Лечение	• Необходимо проведение антибиотикотерапии, причем спектр влияния препаратов должен включать воздействие на стафилококк. • Часто для снижения риска повторного тромбоза вводится гепарин. • Для снижения отека тканей применяются ГКС. • Эффективным методом может быть хирургическое дренирование абсцесса синуса
Клиническое течение	• При правильном лечении в большинстве случаев наступает улучшение. • Возможно двустороннее поражение

Внутричерепные осложнения

Тромбоз кавернозного синуса

Лихорадка

Проптоз
и хемоз

Двусторонний проптоз, хемоз
конъюнктивы и офтальмоплегия

Вовлечение черепных нервов
(III, IV, V и VI пары) приводит
к офтальмоплегии
и анестезии кожи лица

Сеть бесклапанных вен
обеспечивает миграцию
септических тромбов
из пазух или глазниц
в кавернозный синус

Расширенная
вена

Гипофиз

Глазодвигательный
нерв (III пара)

Блоковый нерв
(IV пара)

Отводящий нерв
(VI пара)

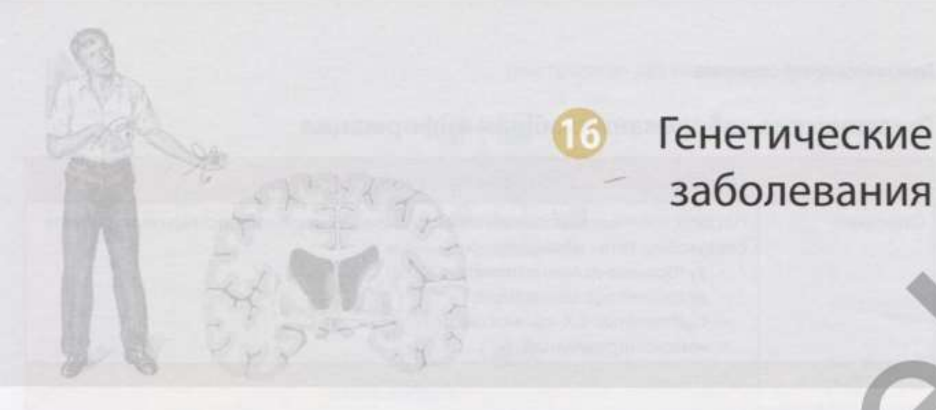
Тройничный
нерв (V пара)

Поперечное сечение кавернозного синуса

Септический
тромбоз
кавернозного
синуса

Соединение
между кавернозными
синусами делает возможным
двустороннее поражение

JOHN A.CRAIG_AD



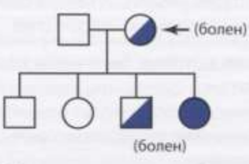
16 Генетические заболевания

Генетические заболевания: общая информация

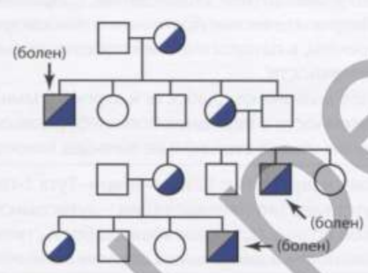
Генетические заболевания: общая информация	
Описание	Наследственные заболевания с поражением нервной системы могут иметь следующие типы наследования: • аутосомно-доминантный; • аутосомно-рецессивный; • сцепленный с X-хромосомой; • митохондриальный
Тип наследования	**Особенности**
Аутосомно-доминантный	• Заболевание может быть вызвано одним геном, расположенным на одной аутосоме (соматической хромосоме). • Некоторые аутосомно-доминантные гены имеют вариабельную пенетрантность, при которой также наблюдается вариабельная экспрессивность гена. • У детей, родившихся от одного гетерозиготного и одного нормального родителя, шанс получения гена и появления заболевания составляет 50%
Аутосомно-рецессивный	• Для развития болезни необходимы аномальные гены в обеих хромосомах, полученные от обоих родителей. • Оба родителя должны быть как минимум гетерозиготны по гену. • У детей, родившихся от двух гетерозиготных родителей, шанс получить гомозиготный набор генов, ответственных за развитие заболевания, составляет 25%. • Все дети, родившиеся от одного гомозиготного родителя и одного родителя с набором нормальных генов, будут являться носителями гена
Сцепленный с X-хромосомой, доминантный	• Для развития заболевания необходима одна аномальная X-хромосома. • Заболевание может возникать у пациентов обоих полов. • Все девочки, отец которых болен, будут иметь аномальный ген и заболевание, в то время как у мальчиков, отец которых болен, болезни не будет. • У половины девочек, мать которых больна, будет иметься аномальный ген и заболевание. У половины мальчиков, мать которых больна, также будет заболевание
Сцепленный с X-хромосомой, рецессивный	• Для развития заболевания необходимо наличие дефектного гена во всех X-хромосомах, т.е. у женщин должно быть две аномальных X-хромосомы, а у мужчин – только одна аномальная X-хромосома. • Распределение среди детей женщины – носителя гена будет следующим: 25% здоровых мальчиков, 25% здоровых девочек, 25% больных мальчиков, 25% здоровых девочек-носителей. • Распределение среди детей больного мужчины будет следующим: 50% здоровых мальчиков, 50% здоровых девочек-носителей
Митохондриальный	• Митохондрии наследуются от матери. В связи с этим можно утверждать, что митохондриальную ДНК мы наследуем также от матери. • Пораженную ДНК передает только мать, но болеют дети обоих полов



Аутосомно-рецессивный тип наследования



Аутосомно-доминантный тип наследования



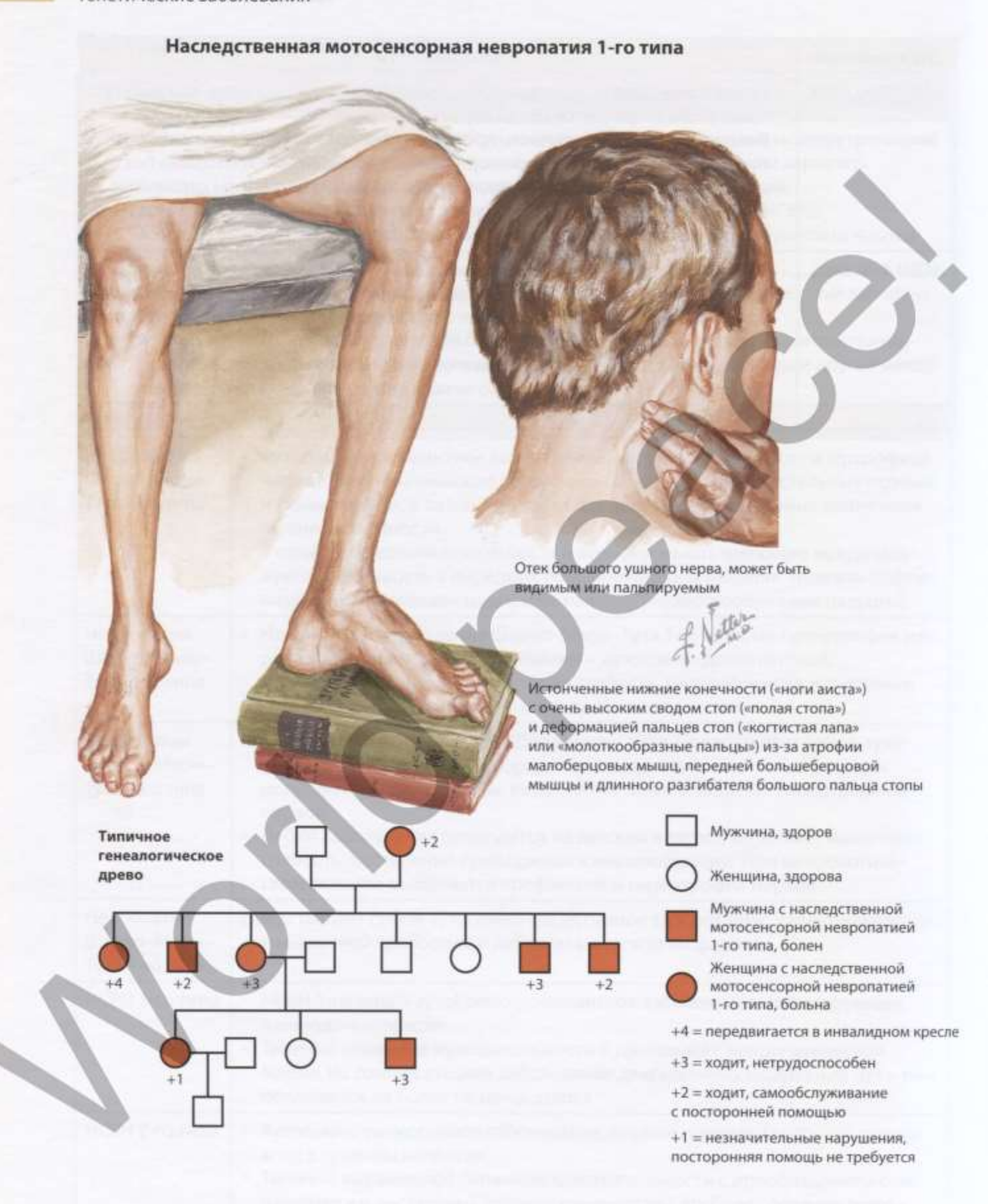
Тип наследования – **сцепленный с Х-хромосомой, рецессивный**, однако у некоторых гетерозиготных женщин отмечается сниженный уровень интеллекта

Наследственные невропатии

Наследственные невропатии (наследственные мотосенсорные невропатии)	
Описание	Наследственные невропатии чаще являются дистальными и симметричными и могут иметь как аксональный, так и демиелинизирующий характер. Существует два основных типа наследственных невропатий: • наследственная сенсорно-вегетативная невропатия (НСВН); • невропатия Шарко–Мари–Тута, объединяющая бóльшую часть наследственных мотосенсорных невропатий
Наиболее распространенные проявления	• Методов лечения, которые бы влияли на течение любого из этих заболеваний, не разработано. • При невропатической боли могут применяться различные антиконвульсанты, трициклические антидепрессанты, а также некоторые другие лекарственные препараты
Невропатия	**Особенности**
Невропатия Шарко–Мари–Тута 1-го типа	• Аутосомно-доминантное заболевание, сопровождающееся гипертрофией нервов. Невропатические проявления локализуются в дистальных отделах и симметричны, в патологический процесс преимущественно вовлечены нижние конечности. • У пациентов возникают слабость и атрофии мышц, имеющие максимальную выраженность в передних большеберцовых мышцах. Типичны деформации стопы («полая стопа») и ее пальцев («молоткообразные пальцы»)
Невропатия Шарко–Мари–Тута 2-го типа	• Напоминает невропатию Шарко–Мари–Тута 1-го типа, но гипертрофия нервов отсутствует. Тип наследования – аутосомно-доминантный. • У пациентов возникают мышечная слабость, гипорефлексия и снижение чувствительности в дистальных отделах конечностей
Невропатия Шарко–Мари–Тута 3-го типа	• Также известна как болезнь Дежерина–Сотта. Представляет собой аутосомно-рецессивное или спорадическое заболевание. Новые мутации могут быть доминантными. Невропатия сопровождается гипертрофией нервов. • Дебют заболевания приходится на детский возраст, возникает мышечная слабость, постепенно приводящая к инвалидизации. При неврологическом осмотре выявляются арефлексия и гипертрофия нервов
Невропатия Шарко–Мари–Тута 4-го типа	Представляет собой аутосомно-рецессивное заболевание, характеризующееся мышечной слабостью и дебютом в детском возрасте
НСВН 1-го типа	• НСВН 1-го типа – аутосомно-доминантное заболевание, дебютирующее в молодом возрасте. • Типично снижение чувствительности в сочетании с невропатической болью. На ранних стадиях заболевания двигательных нарушений нет – они появляются на более поздних этапах
НСВН 2-го типа	• Аутосомно-рецессивное заболевание, первые признаки которого появляются в грудном возрасте. • Типично выраженное снижение чувствительности с преобладанием симптоматики в дистальных отделах конечностей. На более поздних этапах может возникать спастический парапарез и слабость, вызванная дистальным периферическим поражением. Частое проявление – нарушение функции мочевого пузыря

Невропатия	Особенности
НСВН 3-го типа	• Семейная дизавтономия, аутосомно-рецессивная невропатия, которая чаще всего встречается среди евреев-ашкенази. • Вегетативная нестабильность проявляется расстройством подвижности пищевода с трудностями при кормлении, фебрильными эпизодами без инфекционного процесса, а также колебаниями АД и частоты сердечных сокращений. В более позднем детском возрасте развиваются сколиоз и нечувствительность к боли. На языке отсутствуют грибовидные сосочки
НСВН 4-го типа	• Редкое аутосомно-рецессивное заболевание, проявляющееся врожденной нечувствительностью к боли, эпизодами лихорадки, ангидрозом и легким нарушением психоэмоционального развития. Могут наблюдаться самоповреждения. • Определенную подгруппу пациентов с НСВН 4-го типа иногда относят к группе НСВН 5-го типа, однако четкие критерии подобного деления не описаны

Наследственная мотосенсорная невропатия 1-го типа



Нейрофиброматоз

Нейрофиброматоз	
Описание	Наследственное заболевание, которое характеризуется разрастанием нервной ткани, чаще всего доброкачественной природы
Наиболее распространенные проявления	• У большинства пациентов с нейрофиброматозом путь наследования – аутосомно-доминантный. Тем не менее в 30% случаев отмечаются вновь возникшие мутации. • Нейрофиброматоз 1-го и 2-го типа имеет разные критерии диагностики
Нейрофиброматоз 1-го типа	
Клинические проявления	• Шесть пятен и более по типу «кофе с молоком» диаметром свыше 5 мм. • Две нейрофибромы или более или одна плексиформная неврома. • Множественные веснушки в подмышечных и паховых областях. • Глиома зрительного нерва. • Узелки Лиша. • Наличие нейрофиброматоза у родителей или родственников первой степени родства
Постановка диагноза	• Нейрофиброматоз 1-го типа можно заподозрить при наличии у пациента пятен по типу «кофе с молоком» и нейрофибром. • Диагноз ставится на основании клинической картины. Доступно генетическое тестирование
Лечение	• Быстро увеличивающиеся разрастания, имеющие признаки возможной злокачественной трансформации, удаляются. • Эффективны лекарственные препараты для купирования невропатической боли
Нейрофиброматоз 2-го типа	
Клинические проявления	• Выявляются акустические шванномы, часто с двух сторон. • Наличие шванном, менингиом или глиом у родителей или родственников первой степени родства. • У пациентов могут возникать опухоли спинного мозга, включая менингиомы или эпендимомы. • Типичные для нейрофиброматоза 1-го типа кожные изменения не характерны
Постановка диагноза	• Нейрофиброматоз 2-го типа можно заподозрить при наличии у пациента шума в ухе (ушах) и снижения слуха в сочетании с диагностированными при МРТ двусторонними акустическими шванномами. • В пользу диагноза говорит выявление множественных шванном или менингиом. • Доступно генетическое тестирование
Лечение	• Иногда выполняется резекция образований, особенно при сдавлении ствола головного мозга опухолью, прорастающей из мостомозжечкового угла. • В некоторых случаях требуется только наблюдение за образованиями в динамике


Один из пациентов, описанных Реклингхаузеном. У больного имелись распространенные подкожные узелки, но неврологической симптоматики не было. К счастью, столь обширное поражение кожи встречается нечасто
Девочка с типичными пятнами по типу «кофе с молоком» и несколькими кожными узелками. Имеется относительно слабо выраженный нейрофиброматозный сколиоз
На рентгеновском снимке виден выраженный сколиоз с типичными заострениями углов. Данные деформации плохо поддаются коррекции и часто возникают при нейрофиброматозе
Молодая женщина с двусторонним параличом лицевого нерва (обратите внимание на свисание щек) из-за сдавления обоих лицевых нервов (VII пара) акустическими невриномами, которые также привели к тугоухости. Проптоз вызван двусторонними опухолями зрительных нервов (II пара). На лбу возникли подкожные узелки, объемное образование на шее сдавливает трахею. Заболевание в данном случае привело к летальному исходу
Опухоль спинномозгового нерва в форме гантели

Болезни накопления

Болезни накопления	
Описание	• Представляют собой гетерогенную группу заболеваний, характеризующихся метаболическими отклонениями, которые вызваны нарушением метаболических путей. • Симптомы могут быть обусловлены накоплением определенных веществ или выпадением функций нервной системы
Наиболее распространенные проявления	• Спектр возможных клинических проявлений обширен, однако в целом все болезни накопления проявляются мышечной слабостью, нарушением координации, задержкой психоэмоционального развития, эпилептическими приступами, низким ростом и другими аномалиями строения тела или ортопедическими нарушениями. • Болезней накопления очень много, но наиболее значимые из них описаны ниже
Заболевание	**Особенности**
Болезнь Тея–Сакса	• Накопление ганглиозида GM2 из-за дефицита бета-гексозаминидазы А. • Наблюдается прогрессирующая мышечная слабость, замедленный рост, макроцефалия, «вишневое пятно» на макуле и гиперакузис
Болезнь Помпе	• Аутосомно-рецессивное заболевание, сопровождающееся накоплением гликогена из-за дефицита кислой мальтазы. • У детей грудного возраста проявления включают мышечную слабость, гипотонию мышц, дефицит питания, слабое сосание груди. Также характерны кардиомегалия, дыхательная недостаточность и застойная сердечная недостаточность
Болезнь Фарбера	• Накопление ганглиозидов, вызванное дефицитом церамидазы. • Наблюдается возникновение болезненных деформаций суставов и подкожных узелков. При развитии дыхательных нарушений может потребоваться трахеостомия. • Проявления со стороны нервной системы сильно варьируют
Болезнь Мак-Ардла	• Аутосомно-рецессивное заболевание, характеризующееся накоплением гликогена, которое вызвано дефицитом гликогенфосфорилазы в мышцах. • Проявления включают миопатию, сопровождающуюся мышечными спазмами после физических нагрузок, иногда – стойкой мышечной слабостью. • Примерно у половины пациентов отмечается миоглобинурия. • Пациентам стоит избегать тяжелых физических нагрузок, которые усугубляют симптоматику
Метахроматическая лейкодистрофия	• Накопление сульфатида, вызванное дефицитом сульфатидазы (также известной как арилсульфатаза А). • Существует несколько форм метахроматической лейкодистрофии, проявления которых возникают в различном возрасте – и у грудных детей, и у взрослых. • Симптоматика включает мышечную слабость, задержку психоэмоционального развития, спастичность и периферическую невропатию

Заболевание	Особенности
Мукополисахаридозы	• Представляют собой группу заболеваний, бóльшая часть из которых имеет аутосомно-рецессивный тип наследования, за исключением болезни Гунтера, сцепленной с X-хромосомой. Все мукополисахаридозы возникают из-за недостаточной деградации углеводных цепочек гликозаминогликанов. • Наиболее частыми проявлениями выступают задержка психоэмоционального развития, скелетные аномалии и органомегалия разной степени выраженности. • Болезнь Гурлер (мукополисахаридоз 1-го типа) – дефицит альфа-идуронидазы. • Болезнь Гунтера (мукополисахаридоз 2-го типа) – дефицит альфа-идуронатсульфатазы. Тип наследования – сцепленный с X-хромосомой, проявления менее тяжелые, чем при болезни Гурлер. • Болезнь Санфилиппо (мукополисахаридоз 3-го типа) вызвана дефектом одного из четырех ферментов, участвующих в процессе деградации гепаринсульфата. • Болезнь Моркио (мукополисахаридоз 4-го типа) – скелетное заболевание, поражение нервной системы при котором имеет вторичный характер. Существует два типа заболевания – A (дефицит N-ацетилгалактозамин-6-сульфата) и B (дефицит бета-галактозидазы). • Болезнь Марото–Лами (мукополисахаридоз 6-го типа) клинически напоминает болезнь Гурлер, но характеризуется относительной сохранностью интеллекта. • Дефицит бета-глюкуронидазы (мукополисахаридоз 7-го типа) имеет типичную картину мукополисахаридоза
Болезнь Нимана–Пика	• Тип A – дефицит сфингомиелиназы, проявляющийся выраженной прогрессивной утратой интеллектуальных способностей и вербальной функции. К дополнительным признакам относятся гепатомегалия и спленомегалия. • Тип B – дефицит сфингомиелиназы, проявляющийся не неврологическими нарушениями, а именно гепатоспленомегалией. • Тип C – снижение уровня сфингомиелиназы в некоторых клетках в сочетании с накоплением холестерина липопротеидов низкой плотности. Проявления идентичны таковым при типе A, но дебют симптоматики и прогрессирование ее носят более отсроченный характер. Считается ювенильной формой
Болезнь Краббе (глобоидно-клеточная дистрофия)	• Накопление галактозилсфингозина, вызванное дефицитом галактозилцерамидазы. • Утрата миелина в центральной и периферической нервной системе, сопровождающаяся замедлением психоэмоционального развития, двигательными нарушениями со спастичностью и спазмами в ответ на незначительную стимуляцию. Заболевание дебютирует в грудном возрасте, летальный исход наступает в раннем детском возрасте

Мукополисахаридозы



Задержка психоэмоционального развития

Выступающие глаза, гипертелоризм и глубокая переносица

Промежутки между зубами, гипертрофия десен, утолщение языка

Типичные признаки пациента с синдромом Гурлер



Мутность роговицы, которая может прогрессировать до выраженной потери зрения (характерная особенность синдромов Гурлер, Шейе и Моркио)

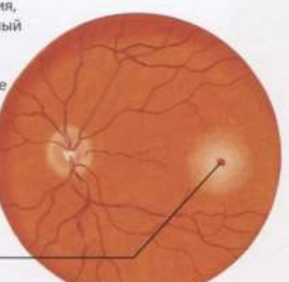
Болезнь Тея–Сакса

Усиленный стартл-ответ мышц-разгибателей на звуковой раздражитель (рефлекс Моро) на ранних стадиях заболевания

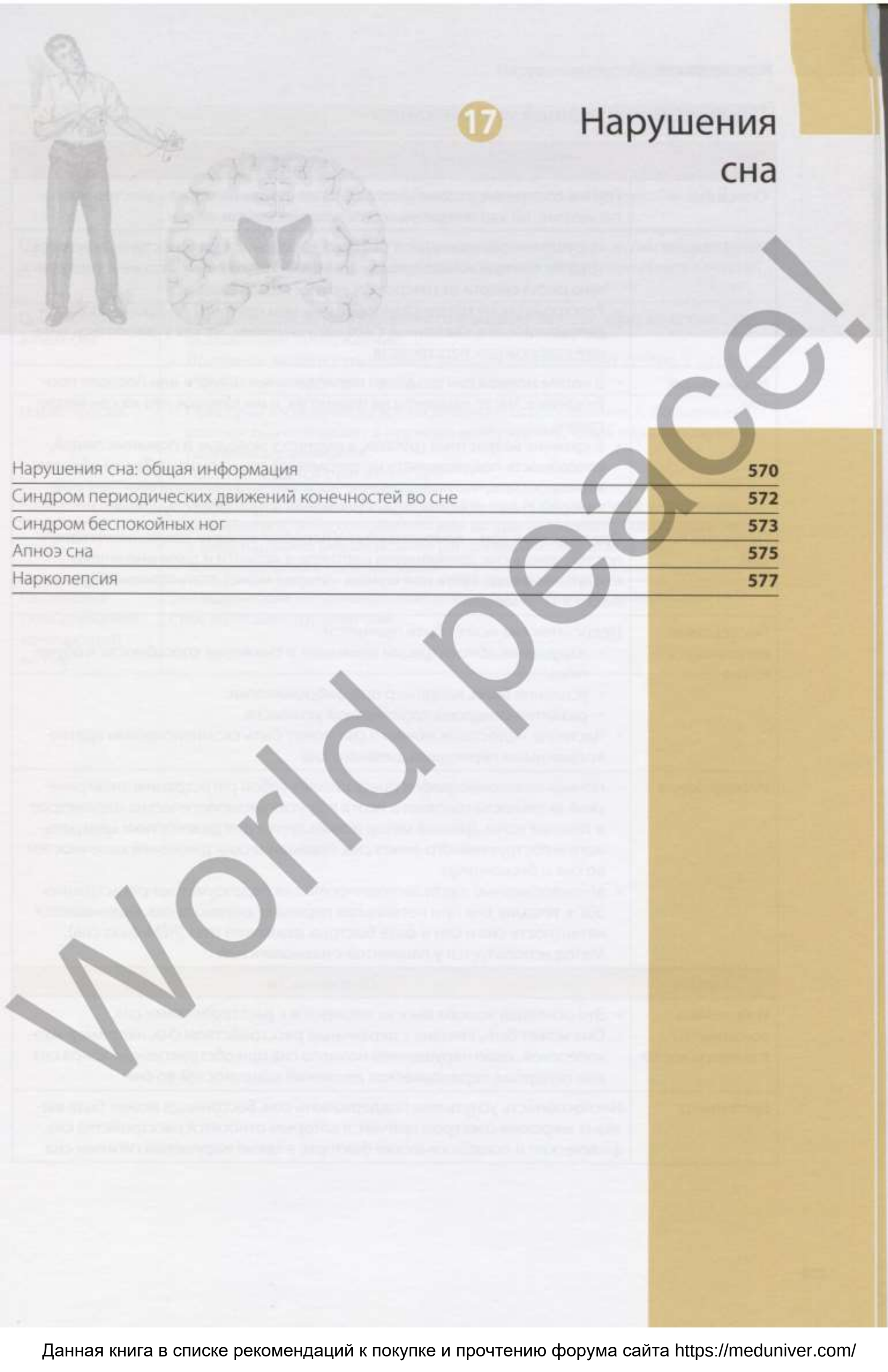


Слепота, децеребрация, повышенный мышечный тонус, судороги и миоклонические подергивания по мере прогрессирования заболевания





Характерно «вишневое пятно» на макуле, окруженное белой областью дегенерирующей сетчатки с нечеткими краями



17 Нарушения сна

Нарушения сна: общая информация

Нарушения сна: общая информация	
Описание	Группа состояний, оказывающих выраженное влияние на качество жизни пациентов, но характеризующихся гиподиагностикой
Патофизиология	• Нарушения сна приводят к быстрой дневной утомляемости, сонливости, трудностям при концентрации внимания и обучении, а также к увеличению риска смерти от некоторых других заболеваний. • Расстройства не менее разнообразны, чем причины АГ. Кроме того, при депривации сна, связанной с его нарушениями, может утяжеляться течение судорожных расстройств
Нормальный сон	• В норме ночной сон разделен периодами частичного или полного пробуждения. Часто пациенты не помнят их, и им кажется, что их сон непрерывен. • В крайних возрастных группах, а именно у молодых и пожилых людей, способность поддерживать непрерывный сон нарушена. Таким образом, можно сказать, что поддержание нормального паттерна сна – это в некоторой степени навык, приобретаемый в процессе обучения
Прерывистый сон	Прерывистый сон – прерывание сна периодическими движениями конечностей, апноэ сна, движениями партнера в кровати и даже внешними стимулами в виде света или шумов, которое может стать причиной утомляемости в течение дня
Последствия неполноценного сна	Недостаток сна может быть причиной: • нарушения концентрации внимания и снижения способности к обучению; • усиления боли, например при фибромиалгии; • развития синдрома хронической усталости. • Частично недостаток ночного сна может быть скомпенсирован кратковременными периодами дневного сна
Исследования	• *Ночная полисомнография* представляет собой регистрацию электрической активности головного мозга и других физиологических параметров в течение ночи. Данный метод используется для диагностики центрального и обструктивного апноэ сна, периодических движений конечностей во сне и бессонницы. • *Множественный тест латентности сна* подразумевает регистрацию ЭЭГ в течение дня при нескольких периодах дневного сна. Оцениваются латентность сна и сон в фазе быстрых движений глаз (REM-фаза сна). Метод используется у пациентов с нарколепсией
Жалоба	**Особенности**
Избыточная сонливость в дневное время	• Это основная жалоба многих пациентов с расстройствами сна. • Она может быть связана с первичным расстройством сна, например нарколепсией, либо нарушением ночного сна при обструктивном апноэ сна или синдроме периодических движений конечностей во сне
Бессонница	Неспособность уснуть или поддерживать сон. Бессонница может быть вызвана широким спектром причин, к которым относятся расстройства сна, физические и психологические факторы, а также нарушения гигиены сна

Жалоба	Особенности
Гиперсомния	Избыточная сонливость, часто встречающаяся при некоторых дегенеративных заболеваниях, а также у пациентов с определенными соматическими заболеваниями, включая застойную сердечную недостаточность, ХОБЛ и тяжелые метаболические нарушения
Обструктивное апноэ сна	Обструкция дыхательных путей, прерывающая поток воздуха, во время сна. Пациент просыпается из-за нехватки воздуха, в связи с чем общее качество сна снижается
Центральное апноэ сна	• Прекращение потока вдыхаемого и выдыхаемого воздуха во время сна, вызывающее пробуждение. • Причиной является нарушение функции дыхательного центра, а не обструкция дыхательных путей
Нарколепсия	• Приступы засыпания во время дневного бодрствования. С большей вероятностью возникают в периоды возбуждения, чем в периоды скуки или рассеянного внимания. • Часто сочетается с катаплексией
Катаплексия	• Эпизоды параличей. Могут возникать при пробуждении в виде так называемого «сонного паралича» или во время дневного бодрствования в виде паралича без засыпания (катаплексические атаки). • Ассоциирована с нарколепсией
Периодические движения конечностей во сне	Эпизодические непроизвольные движения, особенно в нижних конечностях, которые нарушают сон

Синдром периодических движений конечностей во сне

Синдром периодических движений конечностей во сне (СПДКС)	
Описание	• Непроизвольные движения, особенно в нижних конечностях, которые снижают качественные и количественные характеристики сна. • Связан с синдромом беспокойных ног, хотя это две абсолютно самостоятельные нозологии
Патофизиология	• Причина *первичного СПДКС* неизвестна. • *Вторичный СПДКС* может возникать на фоне полиневропатии любого генеза, при поражениях спинного мозга, приеме некоторых лекарственных препаратов, а также при отмене седативных снотворных препаратов
Клинические проявления	• Проявления СПДКС включают эпизодические движения конечностей, которые могут варьировать от медленных извивающихся до быстрых толчкообразных. Чаще всего в движение вовлекаются обе ноги. • Движения могут приводить к частичному или полному пробуждению как самого пациента, так и его партнера по кровати. • При неврологическом осмотре явных нарушений не выявляется, хотя могут отмечаться симптомы причины вторичного СПДКС
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений, за исключением признаков СД или других метаболических нарушений при их наличии у пациента. Потенциальной причиной СПДКС и синдрома беспокойных ног является анемия. • При исследовании процесса сна выявляются периодические движения конечностей
Постановка диагноза	• СПДКС необходимо заподозрить, если пациент или его партнер по кровати жалуется на эпизоды пробуждения. • Диагноз подтверждается с помощью полисомнографии
Дифференциальная диагностика	• *Синдром беспокойных ног.* Проявляется желанием совершать ногами движения во время состояния бодрствования. Может сочетаться с СПДКС, но является отдельной нозологией. • *Ночной миоклонус.* Данное расстройство большинство специалистов считают синонимом СПДКС. Проявления включают подергивания конечностей
Лечение	Для облегчения симптоматики могут с успехом применяться различные лекарственные средства: • Дофаминергические препараты эффективны при их приеме на ночь. Используются препараты леводопы или агонисты дофаминовых рецепторов. • Также могут назначаться бензодиазепины и другие седативные снотворные препараты. • Эффективны антиконвульсанты, особенно габапентин
Клиническое течение	На фоне лечения состояние большинства пациентов улучшается, однако требуется длительная терапия

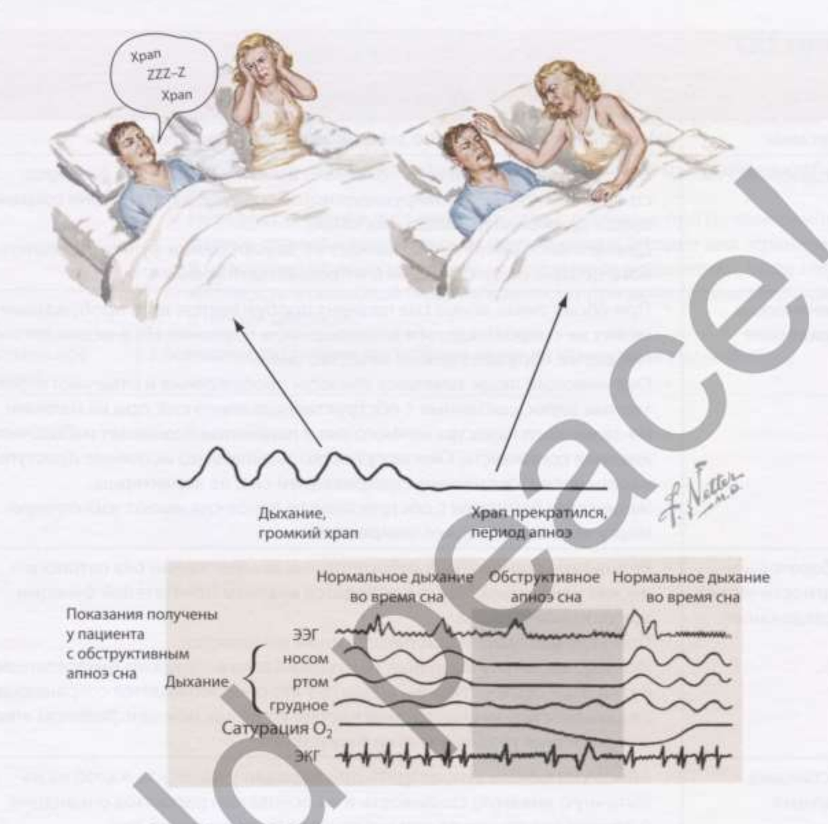
Синдром беспокойных ног

Синдром беспокойных ног	
Описание	Синдром беспокойных ног не является расстройством сна, но рассматривается в данном разделе из-за его взаимосвязи с СПДКС
Патофизиология	• Специфических патологических изменений при данном синдроме не выявляется. У некоторых пациентов могут быть обнаружены невропатические проявления. • Этиология *первичного синдрома беспокойных ног* неизвестна. • *Вторичный синдром беспокойных ног* развивается на фоне полиневропатии или метаболических нарушений. Причинами вторичного синдрома беспокойных ног могут быть различные заболевания, включая почечную недостаточность, болезнь Паркинсона, а также использование различных лекарственных препаратов
Клинические проявления	• Пациенты жалуются на навязчивую потребность совершать движения ногами, что в итоге приводит к двигательному беспокойству. Симптомы более выражены в покое. • Более чем в 80% случаев синдрому беспокойных ног могут сопутствовать дневная сонливость и ночные периодические движения конечностей. • При неврологическом осмотре патологические симптомы либо отсутствуют, либо выявляются признаки полиневропатии или других заболеваний
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • При ЭНМГ и ЭМГ у некоторых пациентов с синдромом беспокойных ног могут быть выявлены признаки полиневропатии. • Результаты нейровизуализации в норме при условии отсутствия аномалий со стороны спинного мозга (встречаются довольно редко)
Постановка диагноза	• Диагноз синдрома беспокойных ног ставится на основании клинической картины. При наличии у пациента двигательного беспокойства и навязчивого желания совершать движения ногами необходимо начать поиск возможных причин. • Для исключения полиневропатии проводится ЭМГ. • При подозрении на заболевания почек, щитовидной железы и печени или заболевания, сопровождающиеся невропатической симптоматикой, проводятся соответствующие лабораторные анализы. • Рекомендуется также исключить железодефицитную анемию
Дифференциальная диагностика	• *Миоклонус*. Миоклонус может проявляться подергиванием ног или рук, причем симптоматика может быть как односторонней, так и двусторонней. Двигательное беспокойство не характерно. • *Эпилептические приступы*. Эпилептический генез имеющихся симптомов можно предположить при наличии у пациента стереотипных движений ног, однако клиническая картина эпилепсии и синдрома беспокойных ног различается. • *Синдром «болезненные ноги – движущиеся пальцы»*. Представляет собой редко встречающееся состояние, характеризующееся болью и постоянными движениями пальцев стоп, причем боль распространяется на всю нижнюю конечность. Часто данный синдром возникает на фоне полиневропатии. Двигательное беспокойство не характерно

Синдром беспокойных ног	
Лечение	Для симптоматической терапии применяются следующие группы средств: • Весьма эффективны препараты леводопы и агонисты дофаминовых рецепторов. • Часто эффективными оказываются антиконвульсанты, особенно габапентин. • Нередко применяются бензодиазепины, особенно при ночной симптоматике, однако возможность их применения в течение дня ограничена. • В некоторых случаях назначаются опиоидные анальгетики. Чаще необходимость в подобной терапии возникает при ночной симптоматике, а не при дневной
Клиническое течение	У большинства пациентов на фоне лечения отмечается улучшение

Апноэ сна

Апноэ сна	
Описание	Нарушение тока воздуха по дыхательным путям во время сна
Патофизиология	• *Обструктивное апноэ сна* возникает из-за механических факторов со стороны глотки, блокирующих поток воздуха, даже на фоне сохраняющихся движений дыхательных мышц. • *Центральное апноэ сна* возникает из-за нарушения функции дыхательного центра, расположенного в продолговатом мозге
Клинические проявления	• При обоих типах апноэ сна пациент пробуждается, хотя пробуждение может не сопровождаться возвращением сознания. Но в целом патология все же нарушает общее качество сна. • Окружающие люди замечают эпизоды пробуждения и отмечают характерные звуки, связанные с обструктивным апноэ сна, при их наличии. • Из-за низкого качества ночного сна у пациентов возникает избыточная дневная сонливость. Они могут легко засыпать, но истинные приступы нарколепсии, связанные с депривацией сна, не характерны. • Чаще всего пациенты с обструктивным апноэ сна имеют избыточную массу тела или страдают ожирением
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. Часто проводятся анализы показателей функции щитовидной железы. • При нейровизуализации патологии не выявляется. • Исследования сна выявляют нарушение тока воздуха по дыхательным путям. При обструктивном апноэ сна это сопровождается сохраняющейся активностью мышц грудной клетки, тогда как при центральном апноэ сна движения грудной клетки отсутствуют
Постановка диагноза	• Апноэ сна можно заподозрить при наличии у пациента жалоб на избыточную дневную сонливость и на основании рассказов очевидцев о плохом сне пациента или нерегулярном дыхании во сне. • Диагноз подтверждается с помощью ночной полисомнографии
Дифференциальная диагностика	• *СПДКС*. Также становится причиной прерывистого сна, но клинические и полисомнографические проявления отличаются. • *Храп*. При храпе звуки дыхания в сочетании с нерегулярным дыханием могут напоминать обструктивное апноэ сна
Лечение	• Лечение обструктивного апноэ сна включает назальную терапию положительным постоянным давлением в дыхательных путях (СИПАП-терапию). Рекомендуется снижение массы тела, так как зачастую для улучшения состояния достаточно только этой меры. Иногда также помогает отказ от употребления алкоголя и сна на боку. • При центральном апноэ сна для профилактики рецидивирующей гипоксии может потребоваться ИВЛ
Клиническое течение	• Оба типа апноэ сна являются хроническими нарушениями, хотя их лечение возможно. • Лечение расстройств сна может привести к улучшению, выражающемуся в уменьшении дневной сонливости и повышении продуктивности. При отсутствии лечения следует ожидать прогрессирующего ухудшения функциональных способностей

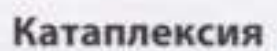

Храп
ZZZ-Z
Храп
Дыхание,
громкий храп
Храп прекратился,
период апноэ
Нормальное дыхание
во время сна
Обструктивное
апноэ сна
Нормальное дыхание
во время сна
Показания получены
у пациента
с обструктивным
апноэ сна
ЭЭГ
Дыхание
носом
ртом
грудное
Сатурация O_2
ЭКГ

Нарколепсия

Нарколепсия	
Описание	Нечасто встречающееся расстройство сна, сопровождающееся приступами сонливости в течение дня
Патофизиология	Точная причина не ясна. Однако известно, что генетическая предрасположенность и влияние приобретенных факторов со стороны пациента приводят к нарколептической архитектуре сна, характеризующейся внезапными эпизодами сна в течение дня, эпизодами сна, начинающимися с фазы быстрого сна, сонным параличом
Клинические проявления	• Основные проявления нарколепсии: ◦ избыточная дневная сонливость; ◦ катаплексия; ◦ сонный паралич; ◦ гипнагогические галлюцинации. • Дневная сонливость может быть незначительной: пациент дремлет в ходе своей привычной деятельности или впадает в более глубокий сон. Такие сонные атаки могут возникать без предупреждающих знаков. • Катаплексия – внезапный приступ мышечной слабости, иногда незначительной, а иногда значимой, в результате которой пациент падает на пол, сознание при этом не нарушается. Провоцирующими факторами могут быть смех или злость. • Сонный паралич – неспособность совершить произвольное движение во время пробуждения. Дыхание, движения глаз и другие автоматические движения сохранны, остальные мышцы парализованы. • Гипнагогические галлюцинации могут иметь любую из модальностей, однако все они возникают в момент засыпания
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований и данные нейровизуализации без патологических изменений. • Чтобы убедиться, что избыточная дневная сонливость не вызвана недостаточным ночным сном, проводится ночная полисомнография. • Диагноз ставится на основании результатов множественного теста латентности сна с оценкой критериев начала паттернов сна
Постановка диагноза	• Нарколепсию можно заподозрить при наличии у пациента избыточной дневной сонливости и периодических приступов катаплексии. Сонный паралич может возникать и в норме, в связи с чем его наличие говорит в пользу данного диагноза, но не подтверждает его окончательно. • Диагноз подтверждается результатами множественного теста латентности сна, проводимого с помощью полисомнографии
Дифференциальная диагностика	• *Недостаток ночного сна.* Недостаток ночного сна может приводить к избыточной дневной сонливости и проявляться отклонениями результатов множественного теста латентности сна. • *Эпилептиформные приступы.* Могут напоминать сонные атаки, которые, однако, встречаются нечасто и не сопровождаются другими клиническими проявлениями
Лечение	• Лечение нарколепсии включает применение психостимуляторов, например метилфенидата, пемолина, модафинила, а также других препаратов. • При катаплексии применяются натрия оксибат, флуоксетин, кломипрамин, имипрамин или венлафаксин

Нарколепсия	
Клиническое течение	У большинства пациентов на фоне лечения наступает улучшение. Требуется длительная терапия







Внезапная потеря постурального мышечного тонуса при смехе или испуге

Сонный паралич

Кратковременный паралич при пробуждении длительностью от нескольких секунд до нескольких минут

18 Заболевания, связанные с нарушениями развития

Нарушения развития: общая информация

Нарушения развития: общая информация	
Описание	Нарушения развития являются следствием нарушения процесса нормального запрограммированного деления и миграции клеток. Бóльшая часть таких нарушений происходит на ранних этапах гестации
Патофизиология	Нарушения развития имеют множество причин. К ним могут быть отнесены врожденные, спонтанные дефекты, воздействие лекарственных препаратов, инфекций или других заболеваний
Отдельные нозологии	Отдельных нозологических единиц множество. Ниже описаны основные из них
Заболевание	**Особенности**
Анэнцефалия	• Аномалия нервной трубки, при которой головной мозг и мозжечок отсутствуют или характеризуются выраженным недоразвитием. • Имеется при рождении; признаков развития мозгового черепа нет, однако лицевые структуры сохранены. Очаг поражения может быть покрыт или не покрыт кожей. • Лечение не разработано, возможности восстановления функции нервной системы нет
Мальформация Арнольда–Киари	• Аномалия развития области краниоцервикального перехода, при которой миндалины мозжечка выступают через большое затылочное отверстие. • Часто является случайной находкой, однако может проявляться головной болью краниоцервикальной локализации, головокружением, признаками нарушения функции черепных нервов, диплопией и симптомами миелопатии. • Лечение включает подзатылочную декомпрессию, но потребность в подобной операции возникает не часто. • Может сочетаться с сирингомиелией
Краниосиностоз	• Деформация черепа, вызванная преждевременным закрытием (сращением) одного или нескольких черепных швов. Может иметь генетическую природу или возникать на фоне метаболических нарушений (например, нарушение функции щитовидной железы) или аномалий развития (например, микроцефалия). • У пациентов аномально большая голова. • Если краниосиностоз нарушает нормальное развитие головного мозга, проводится хирургическое лечение. Производится вскрытие преждевременно сращенного шва
Аномалия Денди-Уокера	• Нарушение развития мозжечка, при котором наблюдается расширение полости IV желудочка, частичное или полное отсутствие червя мозжечка и кистозное скопление жидкости в этой области. • Аномалия может протекать бессимптомно или приводить к сдавлению нервной ткани, проявляясь признаками повышенного внутричерепного давления, тошнотой, рвотой, спутанностью сознания и двигательными нарушениями, часть из которых объясняется мозжечковой атаксией.

Заболевание	Особенности
	• Многим пациентам лечение не требуется. Тем не менее при скоплении жидкости со сдавлением нервной ткани может потребоваться постановка шунта
Энцефалоцеле	• Аномалия нервной трубки, при которой имеется дефект костей черепа и выпячивание сквозь него мозговых оболочек с тканью головного мозга. Энцефалоцеле связано с нарушением отделения поверхностной эктодермы от нейроэктодермы. • Лечение заключается в закрытии дефекта, однако реконструкция нервной ткани невозможна
Гидроцефалия	• Увеличение размеров желудочковой системы головного мозга, чаще всего вызванное нарушением оттока ЦСЖ из желудочков (несообщающаяся гидроцефалия) или снижением всасывания ликвора грануляциями паутинной оболочки (сообщающаяся гидроцефалия). В редких случаях гидроцефалия возникает из-за избыточной продукции ЦСЖ. • Одной из возможных причин гидроцефалии является стеноз водопровода головного мозга. • У пациентов возникают головная боль и нарушения походки, однако выявить данные симптомы у грудных детей сложно. У новорожденных и детей первого года жизни наблюдаются трудности, связанные с кормлением, недостаточное удержание головы и сонливость. Возможны выпячивание родничков, а также нарушения функции черепных нервов, например нарушения движения глаз. • Радикальным методом лечения является шунтирование головного мозга. Тем не менее нередки случаи нарушения функции шунта, в связи с чем требуется наблюдение
Лиссэнцефалия	• Нарушение миграции нейронов во время ранних этапов развития головного мозга приводит к отсутствию складчатости его поверхности (которая остается гладкой). • У пациентов наблюдаются выраженная задержка психоэмоционального развития, задержка моторного развития, патологическое выражение лица, мышечные спазмы, эпилептические приступы. • Методов лечения, кроме купирования эпилептических приступов и поддерживающего ухода, не существует
Макроцефалия	• Увеличение размеров головы из-за патологии развития головного мозга, отличающееся от сходного внешнего вида при гидроцефалии. • Увеличенный головной мозг имеет аномальное строение, в связи с чем психические функции нарушены. Проявления включают задержку развития, эпилептические приступы и мышечную слабость с сопутствующими признаками нарушения функции кортикоспинальных трактов. • Методов лечения, кроме поддерживающего ухода и купирования эпилептических приступов, не существует
Микроцефалия	• Малые размеры головы, причиной которых является нарушение нормального развития головного мозга. Микроцефалия может иметь генетическую этиологию, например наблюдаться у пациентов с синдромом Дауна. К другим причинам относятся инфекции, травмы и употребление матерью наркотиков. • Для пациентов характерны задержка психоэмоционального и моторного развития, скелетные аномалии (включая низкий рост) и деформации структур лица. • Лечение не разработано

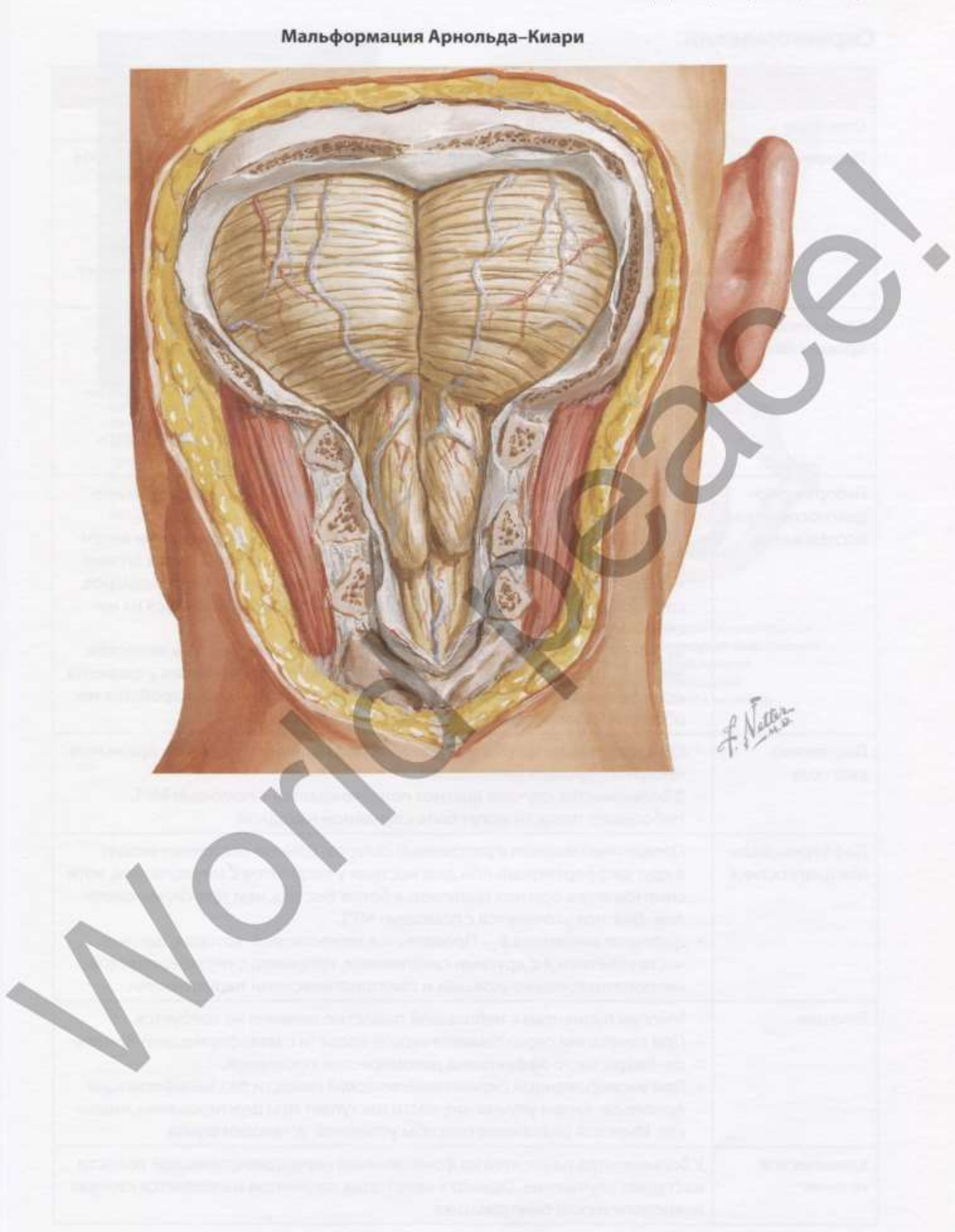
Заболевание	Особенности
Пахигирия	• Уменьшение количества извилин коры головного мозга, в результате чего происходит увеличение размеров борозд. • Связана с лиссэнцефалией, но характеризуется более умеренными изменениями борозд
Spina bifida (расщелина позвоночника)	Дефект нервной трубки, характеризующийся нарушением закрытия спинномозгового канала на ранних этапах гестации. Выраженность дефекта сильно варьирует от бессимптомных костных аномалий до открытых поражений: • *Spina bifida occulta (скрытое расщепление дужки позвонка)* – дефект одного позвонка или более, при котором подлежащая нервная ткань не изменена. • *Менингоцеле* – аномалия развития, при которой мозговые оболочки выступают в дефект спинномозгового канала, но нервная ткань спинного мозга развита нормально. • *Миеломенингоцеле* – дефект, из-за которого спинной мозг и мозговые оболочки выступают на спине. Лечение имеет поддерживающий характер, хотя в некоторых случаях возможно закрытие дефектов после рождения
Сирингомиелия	• Полость в спинном мозге, наполненная жидкостью. • Может сочетаться с мальформацией Арнольда–Киари, часто наблюдается после травмы. • Проявляется признаками миелопатии. • Лечение может включать шунтирование, если полость изолирована. При сочетании с мальформацией Арнольда–Киари декомпрессия может привести к улучшению состояния


Spina bifida
с центральным рубцом
Микроцефалия
Лиссэнцефалия (агирия)
Анэнцефалия

Мальформация Арнольда–Киари

Мальформация Арнольда–Киари	
Описание	Нарушение развития краниоцервикального перехода, при котором миндалины мозжечка опущены ниже уровня большого затылочного отверстия
Патофизиология	• Причина неизвестна, хотя считается, что имеет место генетическая предрасположенность. • Мальформация Арнольда–Киари может проявляться после постановки шунта
Клинические проявления	• Чаще всего пациенты жалуются на боль в области краниоцервикального перехода. • В большинстве случаев неврологических признаков не выявляется, однако могут возникать диплопия, ретроорбитальная боль, вращательное головокружение (вертиго), тошнота, слабость и парестезии в конечностях, а также синкопе. • При неврологическом осмотре обычно патологии не обнаруживается, хотя могут отмечаться нарушения движения глаз, нарушения функций других черепных нервов, а также признаки миелопатии
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • Диагноз ставится по результатам МРТ, при которой видно опущение миндалин мозжечка до уровня верхней части шейного отдела спинного мозга. Могут быть признаки сдавления ствола головного мозга с гидроцефалией или без нее
Постановка диагноза	• Мальформацию Арнольда–Киари можно заподозрить при наличии у пациента боли в области краниоцервикального перехода, особенно если в симптоматике есть головокружение. • Диагноз подтверждается с помощью МРТ. • Иногда данная аномалия является случайной находкой
Дифференциальная диагностика	• *Опухоль области большого затылочного отверстия*. Опухоли данной локализации могут иметь все проявления мальформации Арнольда–Киари, однако при них симптоматика появляется более быстро, в отличие от медленно прогрессирующих проявлений мальформации Арнольда–Киари. • *Рассеянный склероз*. Может характеризоваться сходной клинической картиной. Дифференциальная диагностика основана на результатах МРТ
Лечение	• Медикаментозного лечения мальформации Арнольда–Киари не разработано. Проводится хирургическая коррекция, особенно при развитии гидроцефалии или сдавления ствола головного мозга. • Хирургическое вмешательство, направленное исключительно на устранение субъективной симптоматики при отсутствии объективных проявлений, не является экстренным. В некоторых случаях после хирургического лечения проводится наблюдение
Клиническое течение	Хирургическое лечение приводит к улучшению состояния в большинстве случаев

Мальформация Арнольда–Киари



Сирингомиелия

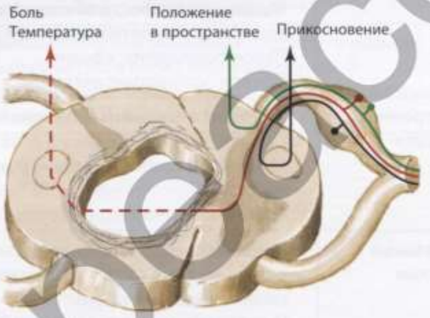
Сирингомиелия	
Описание	Скопление жидкости в веществе спинного мозга
Патофизиология	• Сирингомиелия может быть вызвана множеством причин, включая травму, обструкцию тока ЦСЖ или сдавление. • Наблюдается увеличение спинного мозга и скопление жидкости, что приводит к сдавлению восходящих и нисходящих нервных путей, проявляющемуся признаками миелопатии ниже уровня поражения. Повреждение ткани спинного мозга на уровне поражения также может проявляться сегментарными нарушениями
Клинические проявления	• Миелопатия может проявляться мышечной слабостью и потерей чувствительности ниже уровня поражения в сочетании с признаками нарушения функции кортикоспинальных трактов. • Сегментарный дефицит может включать мышечную слабость со снижением рефлексов и атрофией мышц на уровне поражения. • В некоторых случаях причины сирингомиелии могут также вызывать гидроцефалию, которая имеет свои собственные проявления
Лабораторно-диагностические исследования	• Результаты стандартных лабораторных исследований без патологических изменений. • При МРТ выявляется увеличение спинного мозга с изменениями интенсивности МР-сигнала, указывающими на скопление жидкости в ограниченной области спинного мозга. Переднезаднее увеличение размеров спинного мозга на уровне поражения может распространяться на несколько сегментов. • КТ менее чувствительна в диагностике сирингомиелических полостей, чем МРТ. При невозможности выполнения МРТ из-за наличия у пациента искусственного клапана сердца или имплантированного устройства необходимо проведение миелографии с последующей КТ
Постановка диагноза	• Сирингомиелию можно заподозрить при наличии у пациента признаков прогрессирующей миелопатии. • В большинстве случаев диагноз подтверждается с помощью МРТ. • Небольшие полости могут быть случайной находкой
Дифференциальная диагностика	• *Поперечный миелит и рассеянный склероз.* Данные состояния входят в круг дифференциальной диагностики у пациентов с миелопатией, хотя симптоматика при них появляется более быстро, чем при сирингомиелии. Диагноз уточняется с помощью МРТ. • *Дефицит витамина B_{12}.* Проявляется миелопатией, которая, однако, часто сочетается с другими симптомами, например с периферической невропатией, мозжечковыми и гематологическими нарушениями
Лечение	• Многим пациентам с небольшой полостью лечение не требуется. • При сочетании сирингомиелической полости с мальформацией Арнольда–Киари часто эффективна декомпрессия последней. • При изолированной сирингомиелической полости без мальформации Арнольда–Киари улучшение часто наступает при шунтировании жидкости. Имеются различные способы успешной установки шунта
Клиническое течение	У большинства пациентов на фоне лечения сирингомиелической полости наступает улучшение. Однако у некоторых пациентов развивается стойкая неврологическая симптоматика



МРТ: область снижения интенсивности МР-сигнала в пределах верхней части шейного отдела спинного мозга (*стрелки*) представляет собой полость, заполненную жидкостью. Миндалины мозжечка располагаются ниже уровня большого затылочного отверстия



Срез на уровне шейного отдела спинного мозга. В ткани спинного мозга видна полость, окруженная областью глиоза



На рисунке показано прерывание перекрещивающихся нервных волокон спинного мозга, несущих информацию о болевой и температурной чувствительности. Неперекрещивающиеся волокна тактильной и проприоцептивной чувствительности интактны

Приложение

Топическая диагностика

Топическая диагностика	
Локализация повреждения	**Клинические проявления**
Кора головного мозга	• Контралатеральный гемипарез, снижение чувствительности на контралатеральной половине тела, гемианопсия в зависимости от части пораженной коры. • Мышечная слабость обычно больше выражена в руках, чем в ногах (хотя возможна и обратная ситуация). • Левое полушарие: афазия. • Правое полушарие: неглект
Внутренняя капсула	• Контралатеральный гемипарез и/или снижение чувствительности на контралатеральной половине тела. • Мышечная слабость в лице, руке и ноге примерно одинакова по выраженности. • Афазия и неглект отсутствуют
Базальные ганглии	• Мышечная слабость и нарушения координации в контралатеральной половине тела. Могут возникать экстрапирамидные нарушения в виде скованности, дистонии. • Чувствительные, речевые или другие корковые нарушения отсутствуют
Таламус	• Нарушение чувствительности на контралатеральной половине тела, чаще всего снижение, хотя возможны гиперестезия или боль. • Малое количество двигательных нарушений (или их отсутствие), хотя возникающая атаксия может напоминать мозжечковую дисфункцию
Средний мозг	• Гемипарез при вентральном поражении. • Диплопия, часто с параличом вертикального взора, при дорсальном поражении
Мозжечок	• Атаксия походки при срединном поражении мозжечка. • Атаксия ипсилатеральных конечностей при дисфункции полушария мозжечка
Мост	• Тетрапарез или контралатеральный гемипарез в зависимости от того, является ли поражение двусторонним или односторонним. • Часто диплопия с косой девиацией взора. • Часто альтернирующая симптоматика – ипсилатеральный паралич мимической мускулатуры и контралатеральный гемипарез
Продолговатый мозг	• Дизартрия и/или дисфагия. • Гемипарез или гемиатаксия. • Возможные перекрестные чувствительные нарушения, онемение ипсилатеральной половины лица и контралатеральное выпадение болевой и температурной чувствительности
Спинной мозг	• Тетрапарез из-за повреждения шейного отдела спинного мозга. • Парапарез из-за повреждения грудного или поясничного отделов спинного мозга. Гиперрефлексия характерна для поражений на грудном уровне и выше. Вялый парапарез говорит о поражении поясничного отдела на уровне конского хвоста или конуса спинного мозга

Топическая диагностика	
Локализация повреждения	**Клинические проявления**
Спинномозговой корешок	• Боль, снижение чувствительности и/или мышечная слабость в области иннервации одного или нескольких спинномозговых нервов. • Структурные поражения часто сопровождаются местной и иррадиирующей болью
Сплетение	• Мышечная слабость и/или снижение болевой чувствительности в одной конечности, соответствующие по распределению более чем одному спинномозговому корешку. • При некоторых состояниях возможно поражение более чем одного сплетения, проявляющееся многоочаговой симптоматикой
Периферический нерв	• Боль, снижение чувствительности и/или мышечная слабость в области иннервации одного периферического нерва (мононевропатия). • При полиневропатии возникают чувствительные нарушения в дистальных отделах с двигательными симптомами или без них



Распространенные заболевания

Клинические проявления распространенных неврологических заболеваний	
Заболевание	**Особенности**
Сосудистые заболевания	
Церебральный инфаркт	• Острое появление очаговой чувствительной или двигательной симптоматики, спутанности сознания, дефектов полей зрения, нарушений речи или атаксии походки и/или конечностей. • Диагноз ставится на основании клинической картины, подтверждается с помощью КТ или МРТ. • Лечение включает раннее проведение тромболитической терапии. Проводят вторичную профилактику антитромботическими препаратами и коррекцию факторов риска
Венозный тромбоз	• Окклюзия внутричерепных вен, часто на фоне гиперкоагуляционного состояния. • Характерно возникновение очаговой или многоочаговой неврологической симптоматики. Возможны эпилептические приступы, повышение внутричерепного давления. • Диагностируется на основании результатов КТ или МРТ. • Лечение – антикоагулянты
САК	• Внезапное появление сильной головной боли. Возможны спутанность, нарушения движений глаз, кома. • Диагностируется на основании результатов КТ. При отрицательных результатах может потребоваться люмбальная пункция. • Лечение – профилактика вазоспазма нимодипином, контроль жидкостного баланса, часто антиконвульсанты и ГКС. Для удаления аневризмы может потребоваться хирургическое вмешательство
Интрапаренхиматозное кровоизлияние	• Остро или подостро возникшая очаговая неврологическая симптоматика, головная боль, тошнота, часто снижение уровня сознания. Возможны эпилептические приступы. • Обычно хорошо видно при КТ. • Часто достаточно лекарственной терапии коагулопатии, медикаментозной коррекции повышенного АД или внутричерепного давления. В редких случаях необходимо или эффективно хирургическое вмешательство
Субдуральная гематома	• Остро или подостро возникшая головная боль и гемипарез. Может быть спонтанной или травматической. Хроническая субдуральная гематома проявляется спутанностью сознания, очаговая неврологическая симптоматика менее характерна. • Диагностируется на основании результатов КТ или МРТ. • При массивной субдуральной гематоме требуется хирургическая эвакуация, особенно при смещении срединных структур
Эпидуральная гематома	• Снижение уровня сознания после ЧМТ. Перед исчезновением сознания возможен «светлый промежуток». • Диагностируется на основании результатов КТ. • Обычно требуется хирургическое вмешательство

Клинические проявления распространенных неврологических заболеваний	
Заболевание	**Особенности**
Деменции	
Болезнь Альцгеймера	• Прогрессирующая дегенеративная деменция без очаговой неврологической симптоматики. Наиболее частая причина деменции. • Диагноз ставится на основании клинической картины. Результаты нейровизуализации и лабораторных анализов в норме. • Лечение включает применение ингибиторов холинэстеразы (донепезил, галантамин, ривастигмин) и/или мемантина
Лобно-височная деменция	• Прогрессирующая дегенеративная деменция с преобладанием признаков дисфункции лобных долей. В остальном результаты неврологического осмотра в норме. • Диагноз ставится на основании клинической картины, часто по результатам нейропсихологического тестирования. Результаты нейровизуализации и лабораторных анализов в норме, однако при МРТ может быть выявлена атрофия лобно-височной области. • Лечение включает применение СИОЗС при некоторых нарушениях поведения, например обсессиях. Применяются также ингибиторы холинэстеразы и мемантин, но их эффективность не доказана
Деменция с тельцами Леви	• Прогрессирующая дегенеративная деменция с признаками паркинсонизма. Выглядит как комбинация болезни Альцгеймера и болезни Паркинсона, хотя патоморфологически они имеют разный субстрат. • Диагноз ставится на основании клинической картины. Результаты нейровизуализации и лабораторных анализов в норме. • Лечение деменции включает применение ингибиторов холинэстеразы и/или мемантина. Двигательные расстройства корректируют так же, как при болезни Паркинсона. При психозе могут применяться атипичные нейролептики
Двигательные нарушения	
Болезнь Паркинсона	• Идиопатическое дегенеративное состояние, приводящее к нарушению функции нигростриальных путей. • Проявления включают мышечную ригидность и брадикинезию на фоне повышения мышечного тонуса, феномен «зубчатого колеса», постуральную неустойчивость и чаще всего тремор покоя. • Диагноз ставится на основании клинической картины. Результаты нейровизуализации и лабораторных анализов в норме. • При треморе применяются антихолинергические препараты, при брадикинезии и мышечной ригидности – дофаминергические средства
Дистония	• Формирование патологических позных установок из-за фокального и асимметричного сокращения мышц. • Диагноз ставится на основании клинической картины. Результаты нейровизуализации и лабораторных анализов в норме, хотя иногда может быть выявлен очаг структурного поражения в головном или спинном мозге. • Лечение в основном включает инъекции ботокса, применение антихолинергических препаратов

Клинические проявления распространенных неврологических заболеваний	
Заболевание	**Особенности**
Двигательные нарушения	
Дискинезии	• Патологические непроизвольные движения, которые могут быть стереотипными и повторяющимися. Нарушений сознания не происходит. Пациент может усилием воли на время подавлять двигательную активность. • Часто связаны с применением лекарственных препаратов – при длительной терапии нейролептиками (тардивная дискинезия) либо у пациентов с паркинсонизмом, получающих леводопу или агонисты дофаминовых рецепторов (дискинезии пика дозы). • Лечение подразумевает отмену причинного препарата. Представители старшей группы нейролептиков могут быть заменены на атипичные нейролептики. При болезни Паркинсона лучше использовать агонисты дофаминовых рецепторов, а не леводопу. Снизить выраженность дискинезий может амантадин
Атетоз и хорея	• Медленные и извивающиеся движения (атетоз), быстрые движения, вовлекающие пальцы кистей рук (хорея). Могут быть вызваны структурными поражениями или постинфекционным повреждением (хорея Сиденгама). • Диагноз ставится на основании клинической картины. Нейровизуализация используется для исключения структурного поражения. • Лечение включает применение нейролептиков, бензодиазепинов, габапентина и тетрабеназина
Гемибаллизм	• Махательные движения, чаще всего в конечностях одной стороны тела (гемибаллизм). Редко двустороннее нарушение. • Причина – поражение субталамического ядра, чаще всего в результате инфаркта. • Диагноз ставится на основании клинической картины. МРТ позволяет выявить очаг поражения. • Лечение заключается в применении нейролептиков, габапентина и седативных препаратов, включая бензодиазепины и барбитураты
Эссенциальный тремор	• Постуральный и кинетический тремор, проходящий в покое. Часто имеется семейный анамнез. Встречается значительно чаще, чем паркинсонический тремор. • Диагноз ставится на основании клинической картины. Результаты нейровизуализации и лабораторных анализов в норме. • Лечение включает применение примидона, пропранолола, габапентина, топирамата. В некоторых случаях используется ботулинотерапия. При инвалидизирующем эссенциальном треморе, устойчивом к терапии, иногда проводят хирургическое лечение
Нервно-мышечные заболевания	
БАС	• Прогрессирующая слабость аксиальной, аппендикулярной и бульбарной мускулатуры. Часто возникают фасцикуляции и мышечные спазмы. Имеются признаки нарушения функции кортикоспинальных трактов. • Диагностируется при выявлении сочетания симптомов поражения нижнего и верхнего мотонейронов. Вовлечение нижнего мотонейрона в патологический процесс может диагностироваться при ЭМГ по обширным проявлениям денервации в дистальных и проксимальных отделах. • Лечение симптоматическое. Иногда используется рилузол, однако его эффективность ограниченна. При спазмах могут применяться фенитоин и баклофен

Клинические проявления распространенных неврологических заболеваний	
Заболевание	**Особенности**
Нервно-мышечные заболевания	
Периферическая невропатия	• Дегенерация периферических нервов. Может быть чувствительной и/или двигательной, вызванной дегенерацией аксонов и/или миелина, а также острой, подострой и хронической. • Полиэтиологическое заболевание. Идиопатические периферические невропатии часто бывают семейными. Наиболее частая причина – сахарный диабет. • Диагноз ставится на основании результатов ЭНМГ и ЭМГ, с помощью которых можно выявить и классифицировать невропатию. Для постановки диагноза могут потребоваться анализы крови и мочи, иногда – биопсия нерва и/или мышцы. • Лечение идиопатических полиневропатий симптоматическое. При невропатической боли применяются амитриптилин, габапентин, дулоксетин, прегабалин и похожие препараты. Симптоматическая терапия периферической невропатии может быть по возможности дополнена лечением основной причины
Миастения	• Мышечная слабость и утомляемость, часто в сочетании с диплопией, птозом. Чувствительные нарушения отсутствуют. • Диагноз ставится на основании результатов ЭНМГ с повторяющейся стимуляцией и анализов на миастенические антитела. Для исключения тимомы проводят КТ или МРТ органов грудной клетки. • Лечение включает применение пиридостигмина для купирования слабости. С целью длительной иммуносупрессии часто назначают ГКС и цитостатики. Для лечения миастенических кризов используются внутривенное введение иммуноглобулинов и плазмаферез
Миастенический синдром Ламберта–Итона	• Мышечная слабость и утомляемость, нередко в сочетании с вегетативными нарушениями и сухостью во рту. Зачастую возникает на фоне онкологической патологии, хотя развитие синдрома может предшествовать выявлению опухоли. • Диагноз ставится по результатам ЭНМГ с повторяющейся стимуляцией, а также на основании выявления паранеопластических антител (к потенциалзависимым кальциевым каналам). • Лечение включает применение пиридостигмина или гуанидина, диаминопиридина. Также изучается эффективность иммуноглобулинов для внутривенного введения, ГКС и цитостатиков
ОВДП (синдром Гийена–Барре)	• Острая сенсомоторная невропатия с преобладанием демиелинизации. У пациентов возникают мышечная слабость и чувствительные нарушения в сочетании с арефлексией. • Диагноз ставится по результатам ЭНМГ, при которой отмечается замедление проведения нервных импульсов, особенно в проксимальных отделах. Обычно в ЦСЖ повышен уровень белка. В отношении других причин периферической невропатии и мышечной слабости результаты анализов отрицательны. • Лечение на ранних этапах включает внутривенное введение иммуноглобулинов и плазмаферез. ГКС неэффективны. Важным пунктом является поддерживающий общий уход. Довольно часто наблюдается прогрессирование симптоматики, несмотря на раннее начало лечения

Клинические проявления распространенных неврологических заболеваний	
Заболевание	**Особенности**
Нервно-мышечные заболевания	
ХВДП	• Хроническая прогрессирующая или рецидивирующая периферическая невропатия, сопровождающаяся мышечной слабостью и чувствительными нарушениями. Рефлексы снижены. • Диагноз ставится по результатам ЭНМГ и ЭМГ. Иногда может потребоваться биопсия нерва. • Лечение, как правило, включает применение ГКС. В некоторых случаях при усугублении симптоматики проводится внутривенное введение иммуноглобулинов
Мультифокальная моторная невропатия	• Прогрессирующая мышечная слабость, часто в сочетании с мышечными спазмами и асимметричным распределением. Чувствительные нарушения отсутствуют. Возможны фасцикуляции. Рефлексы могут быть нормальными или сниженными, что помогает отличить данное состояние от БАС. • Диагноз ставится по результатам ЭНМГ и ЭМГ, которые отличаются от таковых при БАС. • Лечение, как правило, включает внутривенное введение иммуноглобулинов. Иногда в случае рефрактерной симптоматики используется циклофосфамид
Инфекционные заболевания	
Герпетический энцефалит	• Вирусная инфекция головного мозга, обычно вызванная вирусом простого герпеса 1-го типа. У пациентов возникают спутанность сознания, очаговая и многоочаговая неврологическая симптоматика, часто в сочетании с лихорадкой. Возможны эпилептические приступы. • Диагноз ставится на основании клинической картины. В пользу диагноза говорят изменения в ЦСЖ, результаты КТ или МРТ. Часто положительные результаты дают специфические серологические анализы крови и ЦСЖ. • Лечение включает применение ацикловира. При отеке головного мозга могут потребоваться ГКС. При эпилептических приступах применяются антиконвульсанты, особенно часто – фенитоин и вальпроат, поскольку их можно вводить парентерально
Негерпетический энцефалит	• Вирусная инфекция головного мозга, которая может быть вызвана множеством вирусов, включая вирус лихорадки Западного Нила, калифорнийского, восточного лошадиного и западного лошадиного энцефалитов, а также энцефалита Сент-Луис и другие вирусы. • У пациентов развивается спутанность сознания, возможна лихорадка. Очаговая неврологическая симптоматика и эпилептические приступы менее характерны, чем при герпетическом энцефалите. • Лечение симптоматическое. Иногда при отеке головного мозга применяются ГКС, в некоторых случаях требуется назначение антиконвульсантов

Клинические проявления распространенных неврологических заболеваний	
Заболевание	**Особенности**
Инфекционные заболевания	
Бактериальный менингит	• Бактериальная инфекция ЦСЖ, часто возникающая на фоне патологии околоносовых пазух или прилежащих тканей/кожи. Если инфекция распространяется на головной мозг, речь идет о церебрите. • У пациентов возникают головная боль, лихорадка, боль в шее, менингеальные знаки в виде ригидности шейных мышц. Могут развиваться спутанность сознания или кома. В остром периоде или в дальнейшем могут возникать эпилептические приступы. • Диагноз ставится на основании изменений в ЦСЖ, включающих плеоцитоз. Микроорганизмы могут быть выявлены при исследовании мазков, при посевах или с помощью противоточного иммуноэлектрофореза. Нейровизуализация чаще используется при наличии спутанности сознания или очаговой неврологической симптоматики. • Лечение включает антибиотикотерапию. Выбор препарата зависит от факторов со стороны пациента. Чаще всего в первую очередь применяются антибиотики широкого спектра действия, проникающие в ЦСЖ. Затем, при выделении микроорганизма и установлении его типа, назначаются препараты с более узким спектром действия
Вирусный менингит	• Вирусная инфекция ЦСЖ. • У пациентов возникает головная боль, часто в сочетании с болью в шее. Возможны менингеальные знаки. • Диагноз ставится по результатам анализа ЦСЖ. • Лечение симптоматическое. В редких случаях вирусного менингита, вызванного вирусом простого герпеса, может применяться ацикловир
Криптококковый менингит	• Грибковая инфекция, вызванная *Cryptococcus neoformans*. Обычно возникает у пациентов с иммунодефицитом, например СПИДом. • Клиническая картина характеризуется головной болью и спутанностью сознания. Возможна атаксия. При осмотре иногда выявляется отек диска зрительного нерва. • Диагноз ставится на основании результатов нейровизуализации, согласно которым отклонений либо нет, либо имеется контрастирование мозговых оболочек, особенно при МРТ. Могут определяться признаки гидроцефалии. В ЦСЖ имеются типичные изменения, выявляются криптококковый антиген и культура гриба. • Лечение выбирается в зависимости от клинических условий. Могут использоваться такие препараты, как амфотерицин, флуцитозин и флуконазол
Абсцесс головного мозга	• Бактериальная инфекция головного мозга, проявляющаяся в виде очагового и многоочагового поражения. • У пациентов возникает головная боль, спутанность сознания и лихорадка. Часто имеется очаговая неврологическая симптоматика. Возможны эпилептические приступы. • Диагноз ставится на основании результатов МРТ или КТ, согласно которым выявляется очаговое или многоочаговое поражение в виде образований, накапливающих контрастное вещество. Для дифференциальной диагностики с опухолями и определения вида микроорганизма требуется проведение биопсии. • Лечение включает антибиотикотерапию. В некоторых ситуациях возможно хирургическое удаление абсцесса

Клинические проявления распространенных неврологических заболеваний	
Заболевание	**Особенности**
Инфекционные заболевания	
Болезнь Крейтцфельдта–Якоба	• Прионная болезнь, проявляющаяся прогрессирующей деменцией, миоклонусом, атаксией и часто усиленным стартл-рефлексом. • Диагностика основана на клинической картине, которая дополняется результатами ЭЭГ и изменениями в ЦСЖ. • Лечение симптоматическое. При эпилептических приступах и миоклонусе могут применяться антиконвульсанты и бензодиазепины
Опухоли	
Первичные опухоли головного мозга	• Новообразования, растущие из опорных или (реже) невральных структур. Чаще всего встречаются глиомы. Могут иметь доброкачественную или злокачественную природу. • У пациентов возникают очаговая неврологическая симптоматика, эпилептические приступы, головная боль, нарушение психического статуса и/или атаксия. Возможно выявление отека диска зрительного нерва. • Диагноз ставится на основании результатов МРТ или КТ, согласно которым выявляется очаговое образование. Новообразования низкой степени злокачественности могут не накапливать контрастное вещество, тогда как злокачественные опухоли всегда отличаются высоким уровнем контрастирования. • По возможности проводится хирургическое удаление опухоли. При злокачественных опухолях может потребоваться лучевая и/или химиотерапия
Метастатические опухоли головного мозга	• Новообразования, распространяющиеся из отдаленно расположенных злокачественных опухолей. Чаще, чем первичные опухоли головного мозга, имеют многоочаговый характер. • У пациентов возникают очаговая или многоочаговая неврологическая симптоматика, эпилептические приступы, спутанность сознания и атаксия. При осмотре может выявляться отек диска зрительного нерва. Также могут определяться признаки причинного злокачественного новообразования. • Диагноз ставится на основании результатов МРТ или КТ, согласно которым выявляются очаговые или многоочаговые контрастируемые поражения. При неизвестной локализации первичной опухоли, а также для дифференциальной диагностики с абсцессом может потребоваться биопсия. • Лечение включает резекцию опухоли, если поражение одиночное и доступно для хирургического вмешательства. В иных случаях используются химио- и/или лучевая терапия
Лимбический энцефалит (паранеопластический синдром)	• Паранеопластический синдром, проявляющийся подострой энцефалопатией или деменцией, часто в сочетании с мышечной слабостью и атаксией. • Диагностируется при выявлении паранеопластических антител. Для исключения метастазов в головном мозге используется нейровизуализация. Для исключения неопластического менингита проводится анализ ЦСЖ, в котором изменения могут быть клеточными, а не неопластическими. • Лечение симптоматическое. Несмотря на отсутствие доказанной эффективности, применяются ГКС, внутривенное введение иммуноглобулинов и плазмаферез

Клинические проявления распространенных неврологических заболеваний	
Заболевание	**Особенности**
Опухоли	
Неопластическое сдавление спинного мозга	• Опухоль позвоночника может прорастать в позвоночный канал, вызывая сдавление спинного мозга. • У пациентов возникает боль в проекции позвоночника, часто с перкуторной болезненностью. Мышечная слабость соответствует уровню поражения. Часто появляются нарушения контроля функции тазовых органов. • Диагноз ставится на основании результатов МРТ или КТ, а подтверждается с помощью биопсии, если рак еще не был диагностирован. В иных случаях нейровизуализация помогает поставить диагноз у пациентов с установленным раком. • Лечение выбирается в зависимости от клинической ситуации. Некоторым пациентам требуется хирургическая стабилизация. Также могут использоваться лучевая терапия и ГКС в высоких дозах
Неопластический менингит	• Некоторые злокачественные новообразования могут распространяться по ЦСЖ, вызывая менингит. • У пациентов возникают боль и нарушения функции в зонах иннервации нескольких спинномозговых нервов, часто в сочетании с головной болью, спутанностью сознания и признаками повышения внутричерепного давления. • Диагноз ставится на основании цитологического анализа ЦСЖ, после исключения паренхиматозных метастазов с помощью МРТ. • Лечение включает системное и интратекальное введение цитостатиков. Иногда проводится лучевая терапия
Болевые расстройства	
Мигрень с аурой	• Эпизодическая головная боль, которая может быть односторонней и двусторонней и сочетаться с тошнотой, рвотой, фото- и/или фонофобией. Возникает преимущественно в молодом или среднем возрасте, чаще у женщин. Имеется врожденная предрасположенность. Перед головной болью появляется сенсорная аура. • Диагноз ставится на основании клинической картины. Результаты нейровизуализации и лабораторных анализов в норме. • Для купирования приступа головной боли применяются анальгетики, триптаны, противорвотные препараты и производные эрготамина. • В качестве профилактической терапии применяются бета-блокаторы, некоторые антиконвульсанты, включая вальпроат и топирамат, некоторые блокаторы медленных кальциевых каналов, а также трициклические антидепрессанты
Мигрень без ауры	• Эпизодическая головная боль без сенсорной ауры перед возникновением головной боли. • Диагностика и лечение аналогичны таковым при мигрени с аурой
Головная боль напряжения	• Периодическая или хроническая боль в височной, затылочной области или по типу «обруча». • Диагноз ставится на основании клинической картины. Результаты нейровизуализации в норме; часто ее используют для исключения структурных поражений, например опухолей и мальформации Арнольда–Киари. • Лечение включает применение НПВП, миорелаксантов и трициклических антидепрессантов

Клинические проявления распространенных неврологических заболеваний	
Заболевание	**Особенности**
Болевые расстройства	
Кластерная головная боль	• Многократные короткие приступы головной боли, локализующейся в периорбитальной области. Может быть пробуждающей, нередко сопровождается заложенностью носа. Чаще встречается у мужчин. • Диагноз ставится на основании клинической картины. Результаты нейровизуализации и лабораторных анализов в норме. • Для купирования приступа головной боли применяются анальгетики, триптаны, ГКС и ингаляции кислорода. • В качестве профилактической терапии применяются ГКС и бета-блокаторы
Височный артериит	• Артериит, вовлекающий церебральные сосуды, преимущественно височные артерии. Боль локализуется в височной области с одной или обеих сторон, височная артерия утолщена и болезненна при пальпации. Возникает в среднем или пожилом возрасте. • Диагноз ставится на основании клинической картины и подкрепляется выявлением повышенной СОЭ. В качестве подтверждающего метода исследования применяется биопсия височной артерии. • Лечение включает ГКС и анальгетики. Осложнением при отсутствии лечения могут быть слепота и инсульт, поэтому терапию следует начинать до окончательного подтверждения диагноза
Невропатическая боль	• Боль, вызванная повторяющимися электрическими разрядами в поврежденных периферических нервах. Имеет режущий или жгучий характер. • Диагноз ставится на основании клинической картины. Для определения невропатического поражения используются ЭНМГ и ЭМГ. • Лечение включает применение некоторых антиконвульсантов (особенно габапентина и прегабалина) и трициклических антидепрессантов (особенно амитриптилина)
Невралгия тройничного нерва	• Невропатическая боль в половине лица, обусловленная микроваскулярной компрессией ветви тройничного нерва. • Диагноз ставится на основании клинической картины. Результаты нейровизуализации и лабораторных анализов в норме. • Лечение включает применение некоторых антиконвульсантов (особенно карбамазепина и габапентина), баклофена. При рефрактерности к лекарственной терапии проводится хирургическое вмешательство
Псевдоопухоль головного мозга	• Повышение внутричерепного давления, вызванное не объемными образованиями. У некоторых пациентов наблюдаются окклюзионные поражения в венозной системе головного мозга. • У пациентов возникают головная боль, нарушение зрения, отек диска зрительного нерва. При отсутствии лечения зрительные нарушения могут стать необратимыми. • Диагноз ставится на основании клинической картины и подтверждается нормальными результатами нейровизуализации и увеличением ликворного давления при люмбальной пункции. Признаков менингита по результатам анализа ЦСЖ нет. • Лечение включает дренирование ЦСЖ, применение ингибиторов карбоангидразы (особенно ацетазоламида). При рефрактерной симптоматике могут проводиться люмбоперитонеальное шунтирование и фенестрация зрительных нервов

Клинические проявления распространенных неврологических заболеваний	
Заболевание	**Особенности**
Болевые расстройства	
Рикошетная головная боль	• Хроническая головная боль, которая может возникать при длительном применении некоторых лекарственных препаратов. К ним обычно относятся анальгетики, триптаны и многие НПВП. • У пациентов наблюдается хроническая головная боль, усиливающаяся при отсутствии приема препаратов. • Диагноз ставится на основании клинической картины. Результаты нейровизуализации и лабораторных анализов в норме. • Лечение включает отказ от применения причинных препаратов на несколько недель. В качестве вспомогательной терапии могут применяться трициклические антидепрессанты и триптаны
Болезни иммунной системы	
Рассеянный склероз	• Мультифокальные проявления демиелинизации в головном и спинном мозге. Очаги поражения формируются постепенно. • У пациентов возникает многоочаговая неврологическая симптоматика, часто имеющая рецидивирующе-ремиттирующий или прогрессирующий характер. Наиболее часто встречаются парапарез, гемипарез, диплопия с межъядерной офтальмоплегией и мозжечковая атаксия. • Диагноз ставится на основании клинической картины, в пользу диагноза говорят изменения при МРТ и в ЦСЖ. • При обострениях применяются высокие дозы ГКС. • Для длительного (профилактического) лечения используются интерфероны или глатирамера ацетат. Иногда применяются цитостатики
СКВ	• Системное аутоиммунное заболевание, проявляющееся, в том числе, неневрологической симптоматикой. Периферическая нервная система может поражаться по типу полиневропатии, центральная – по типу васкулопатии или церебрита. • Наиболее часто из неврологических симптомов отмечаются энцефалопатия, невропатия, инсульт или миопатия
Эпилептические приступы	
Однократный неспровоцированный эпилептический приступ	• Не у всех пациентов с неспровоцированным эпилептическим приступом в дальнейшем приступы рецидивируют. Риск максимально низок при отсутствии отклонений по результатам осмотра, нейровизуализации и ЭЭГ. • Диагноз ставится на основании клинической картины. При МРТ и ЭЭГ отклонений обычно нет, если только приступ не был симптомом неврологического заболевания. • Применение антиконвульсантов при однократном неспровоцированном эпилептическом приступе обычно не требуется. Если при ЭЭГ в интериктальном периоде выявляется эпилептиформная активность, назначаются антиконвульсанты

Клинические проявления распространенных неврологических заболеваний	
Заболевание	**Особенности**
Эпилептические приступы	
Абсансная эпилепсия	• Эпилептические приступы характеризуются эпизодами потери реакций на окружающие стимулы на фоне сохранения постурального мышечного тонуса. Могут возникать автоматизмы, но выраженной двигательной активности нет. Постиктальных спутанности сознания и сонливости нет. • Диагноз ставится на основании клинической картины, подтверждается изменениями при ЭЭГ. По результатам нейровизуализации отклонений не выявляется. • Лечение включает применение этосуксимида, вальпроата или ламотриджина
Первичные тонико-клонические эпилептические приступы	• Выраженные двигательные приступы с мышечной скованностью и дрожанием конечностей на фоне потери сознания. В постиктальном периоде возникают спутанность сознания и/или сонливость. • Диагноз ставится на основании клинической картины, подтверждается изменениями при ЭЭГ. При нейровизуализации и лабораторных анализах отклонений не выявляется. • Лечение включает применение разных антиконвульсантов, в том числе фенитоина, вальпроата, карбамазепина и многих других препаратов второго поколения
Вторичные тонико-клонические эпилептические приступы	• Выраженные двигательные приступы, начинающиеся с парциальных (фокальных) разрядов, которые затем распространяются на весь головной мозг. Очаговое начало может иметь простой или сложный характер (см. ниже). Возможны парциальные симптомы (могут отсутствовать). • Диагноз ставится на основании клинической картины, подтверждается изменениями при ЭЭГ. При нейровизуализации обычно отклонений не выявляется, хотя могут быть очаги структурного поражения. Результаты лабораторных анализов в норме. • Лечение может включать применение фенитоина, карбамазепина, вальпроата или многих антиконвульсантов второго поколения
Ювенильная миоклоническая эпилепсия	• У пациентов часто возникают отдельные мышечные подергивания, наиболее выраженные при пробуждении. Приступы могут иметь генерализованный тонико-клонический характер, реже – характер абсансного приступа. • Диагноз ставится на основании клинической картины, при нейровизуализации отклонений не выявляется. При ЭЭГ часто видны изменения. • Лечение включает применение вальпроата, ламотриджина или некоторых антиконвульсантов второго поколения
Простая парциальная эпилепсия	• Парциальные (фокальные) эпилептические приступы, которые часто начинаются в центральных корковых областях, вызывая очаговую двигательную и/или чувствительную симптоматику. Часто возникают подергивания на противоположной стороне тела. Нарушений сознания нет. • Диагноз ставится на основании клинической картины, подтверждается изменениями при ЭЭГ. При нейровизуализации обычно отклонений не выявляется, хотя могут обнаруживаться очаги структурного поражения. • Лечение включает применение фенитоина, карбамазепина, некоторых антиконвульсантов второго поколения

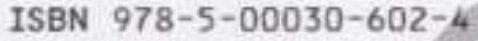
Клинические проявления распространенных неврологических заболеваний	
Заболевание	**Особенности**
Эпилептические приступы	
Абсансная эпилепсия	• Эпилептические приступы характеризуются эпизодами потери реакций на окружающие стимулы на фоне сохранения постурального мышечного тонуса. Могут возникать автоматизмы, но выраженной двигательной активности нет. Постиктальных спутанности сознания и сонливости нет. • Диагноз ставится на основании клинической картины, подтверждается изменениями при ЭЭГ. По результатам нейровизуализации отклонений не выявляется. • Лечение включает применение этосуксимида, вальпроата или ламотриджина
Первичные тонико-клонические эпилептические приступы	• Выраженные двигательные приступы с мышечной скованностью и дрожанием конечностей на фоне потери сознания. В постиктальном периоде возникают спутанность сознания и/или сонливость. • Диагноз ставится на основании клинической картины, подтверждается изменениями при ЭЭГ. При нейровизуализации и лабораторных анализах отклонений не выявляется. • Лечение включает применение разных антиконвульсантов, в том числе фенитоина, вальпроата, карбамазепина и многих других препаратов второго поколения
Вторичные тонико-клонические эпилептические приступы	• Выраженные двигательные приступы, начинающиеся с парциальных (фокальных) разрядов, которые затем распространяются на весь головной мозг. Очаговое начало может иметь простой или сложный характер (см. ниже). Возможны парциальные симптомы (могут отсутствовать). • Диагноз ставится на основании клинической картины, подтверждается изменениями при ЭЭГ. При нейровизуализации обычно отклонений не выявляется, хотя могут быть очаги структурного поражения. Результаты лабораторных анализов в норме. • Лечение может включать применение фенитоина, карбамазепина, вальпроата или многих антиконвульсантов второго поколения
Ювенильная миоклоническая эпилепсия	• У пациентов часто возникают отдельные мышечные подергивания, наиболее выраженные при пробуждении. Приступы могут иметь генерализованный тонико-клонический характер, реже – характер абсансного приступа. • Диагноз ставится на основании клинической картины, при нейровизуализации отклонений не выявляется. При ЭЭГ часто видны изменения. • Лечение включает применение вальпроата, ламотриджина или некоторых антиконвульсантов второго поколения
Простая парциальная эпилепсия	• Парциальные (фокальные) эпилептические приступы, которые часто начинаются в центральных корковых областях, вызывая очаговую двигательную и/или чувствительную симптоматику. Часто возникают подергивания на противоположной стороне тела. Нарушений сознания нет. • Диагноз ставится на основании клинической картины, подтверждается изменениями при ЭЭГ. При нейровизуализации обычно отклонений не выявляется, хотя могут обнаруживаться очаги структурного поражения. • Лечение включает применение фенитоина, карбамазепина, некоторых антиконвульсантов второго поколения

Клинические проявления распространенных неврологических заболеваний	
Заболевание	**Особенности**
Эпилептические приступы	
Сложная парциальная эпилепсия	• Парциальные (фокальные) эпилептические приступы височного или лобного происхождения, которые проявляются нарушениями сознания с сохранением постурального мышечного тонуса и часто сопровождаются сложными автоматизмами. • Диагноз ставится на основании клинической картины, подтверждается изменениями при ЭЭГ. При нейровизуализации обычно отклонений не выявляется, хотя могут быть очаги структурного поражения, например доброкачественные опухоли или мезиальный височный склероз. Результаты лабораторных анализов в норме. • Лечение включает применение карбамазепина или ряда антиконвульсантов второго поколения. При рефрактерности к лекарственной терапии часто проводятся хирургические вмешательства

Мисулис Карл Э., **Хэд** Томас К.
СПРАВОЧНИК ПО НЕВРОЛОГИИ НЕТТЕРА

Перевод с английского

Редактор: *О.В.Крикунова*
Ответственный редактор: *Н.Ю.Соколова*
Корректоры: *Т.Н.Помилуйко, К.В.Резаева*
Компьютерный набор и верстка: *С.В.Шацкая*





Лицензия ИД №04317 от 20.04.01 г.
Подписано в печать 25.07.18. Формат 70×100/16
Бумага мелованная. Печать офсетная. Усл. печ. л. 38,0
Гарнитура Таймс. Заказ №5845/18

Издательство «МЕДпресс-информ».
119048, Москва, Комсомольский пр-т, д. 42, стр. 3
e-mail: office@med-press.ru
www.med-press.ru
www.03book.ru

Отпечатано в соответствии с предоставленными
материалами в ООО «ИПК Парето-Принт», 170546, Тверская область,
Промышленная зона Боровлево-1, комплекс №3А
www.pareto-print.ru



Данное издание представляет собой перевод с английского оригинального издания **Netter's Concise Neurology. Updated Edition**. Перевод опубликован по контракту с издательством «Эльзевир» (Elsevier).

ELSEVIER